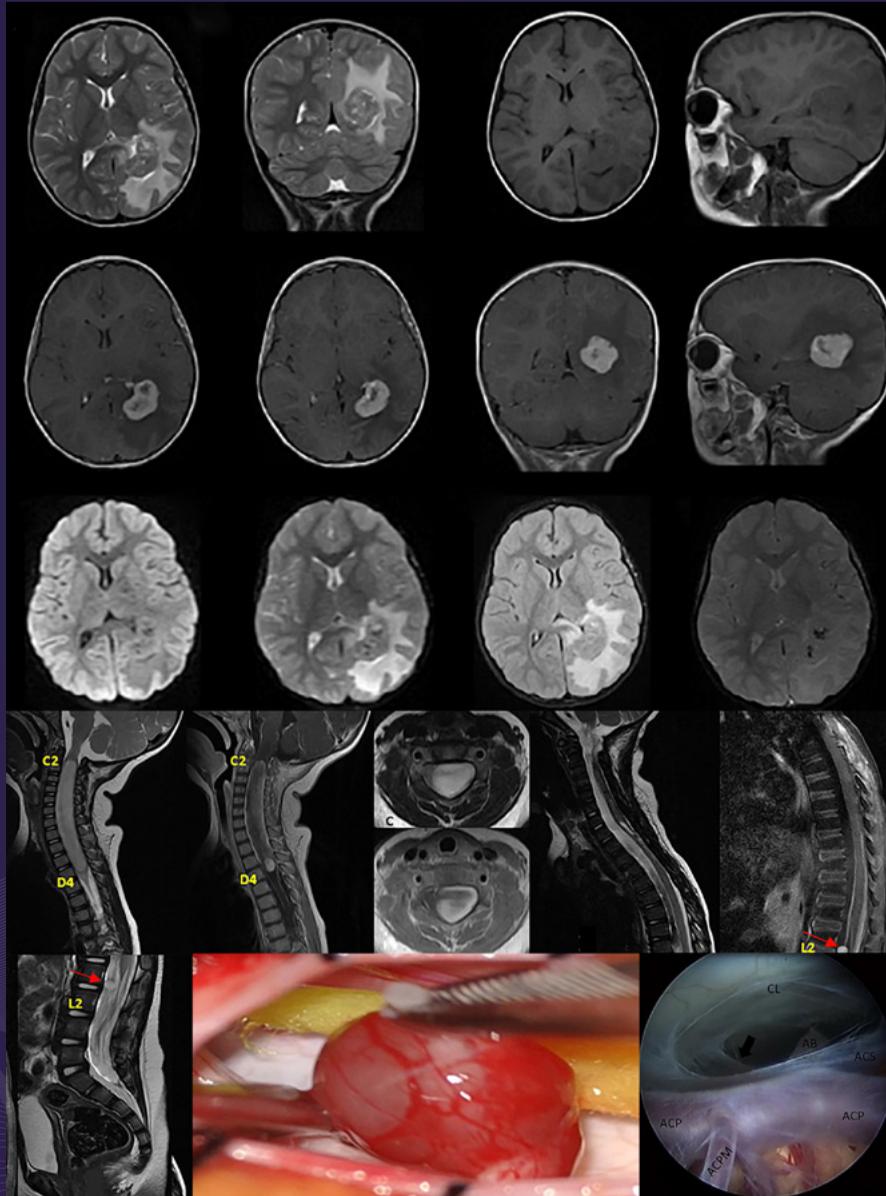


REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

SUPLEMENTO ESPECIAL NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA



REGLAMENTO DE PUBLICACIONES

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES

La Revista Argentina de Neurocirugía. Órgano de difusión de la Asociación Argentina de Neurocirugía. tiene por objetivo difundir la experiencia de los neurocirujanos, especialidades afines. los avances que se produzcan en el diagnóstico. tratamiento de la patología neuroquirúrgica. Solo publicará material inédito.

Tipos de artículos:

1. **Artículos de Revisión:** serán una actualización del conocimiento en temas controvertidos. Si son revisiones sistemáticas se organizarán en introducción, material. método, resultados, discusión. conclusión. Si no lo son, la organización quedará. criterio del autor.
2. **Artículos Originales:** se comunicarán los resultados de estudios clínico-quirúrgicos. diagnósticos. Se organizarán en introducción, material. método, resultados, discusión. conclusión.
3. **Casos Clínicos:** se comunicarán un caso. varios relacionados, que sean de interés, en forma breve. Las referencias no deberán ser mayores a 15. Se organizarán en introducción, descripción del caso, discusión. conclusión.
4. **Notas Técnicas:** se describirán nuevas técnicas. instrumental novedoso en forma breve. Las referencias no deberán ser mayores a 15. Se organizarán en introducción, descripción del instrumental y/o técnica, discusión. conclusión.
5. **Bibliografía Comentada:** se analizarán uno. más artículos publicados en otras revistas. Se organizarán en introducción, análisis, síntesis. conclusión.
6. **Artículos Breves:** se organizarán igual que los artículos extensos, de acuerdo. la categoría. la que pertenezcan (original. caso clínico. nota técnica). No superarán las 1.500 palabras. Tendrán solo un resumen en inglés (estructurado de acuerdo. su categoría) que no supere las 250 palabras,. fotos. cuadros.. referencias.
7. **Artículos Varios:** artículos sobre historia de la neurocirugía, ejercicio profesional, ética médica. otros relacionados con los objetivos de la revista. La organización quedará. criterio del autor.
8. **Nota Breve:** colaboración de no más de media página sobre temas relacionados con la medicina.
9. **Cartas al Editor:** incluirán críticas. comentarios sobre las publicaciones. Estas, si son adecuadas, serán publicadas con el correspondiente derecho. réplica de los autores aludidos.

Independientemente del tipo de artículo, los resúmenes deben ser estructurados en: Objetivo, Material. Métodos, Discusión. Conclusión.

Para consultar el reglamento completo:
www.ranc.com.ar

Recuerde que los trabajos pueden ser enviados únicamente en forma on-line a través del formulario en nuestro sitio web.

Editores Responsables RANC
Asociación Argentina de Neurocirugía
Pampa 1391, 4° Piso, Oficina 401 (1428), Buenos Aires, Argentina
Teléfono:(011) 4788-8920/(011) 4784-0520

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

Fundada en 1984

Órgano de difusión de la Asociación Argentina de Neurocirugía (AANC)

Director

Rubén Mormandi
FLENI, CABA

Co-director

Matteo Baccanelli
Hospital Italiano de Buenos Aires

Secretario de Redacción

Martín Guevara
Hospital Fernández, C.A.B.A.

Editor Fundador

León Turjanski
Ex Jefe de Servicio de Neurocirugía. Hospital Cosme Argerich, C.A.B.A.

Comité de Redacción

Martín Guevara
Hospital Fernández, C.A.B.A.

Martín Sáez
Sanatorio los Arcos, C.A.B.A.

Pablo Rubino
Hospital El Cruce, Florencio Varela

Pablo Ajler
Hospital Italiano de Buenos Aires

Sergio Pampín
Hospital Posadas, Ramos Mejía

Tomás Funes
Sanatorio Otamendi, C.A.B.A.

Jorge Bustamante
Hospital de Niños Ludovica, La Plata

Federico Landriel
Hospital Italiano de Buenos Aires

Leopoldo Luque
Hospital Alemán, C.A.B.A.

Claudio Centurión
Clínica Privada Vélez Sarsfield, Córdoba

Romina Argañaraz
Hospital Garrahan, C.A.B.A.

Federico Sánchez González
Clínica de Cuyo, Mendoza

Alfredo Guiroy
Hospital Español, Mendoza

Marcelo Orellana
Hospital El Cruce, Florencio Varela

Carlos Zanardi
Clínica la Pequeña Familia, Junín

Juan Francisco Villalonga
Servicio de Neurocirugía, Hospital Padilla, Tucumán.

Juan Bottan
Servicio de Neurocirugía, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, C.A.B.A.

Carina Olga Maineri
Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Hospital Italiano de Buenos Aires, C.A.B.A.

Luis Gastón Dech
Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutierrez, C.A.B.A.

Matías Baldoncini
Hospital San Fernando, Provincia de Buenos Aires

Mandolesi Jorge
Fundación Favalaro y FLENI. C.A.B.A., Argentina

Furst Ezequiel
Hospital Central de Mendoza. Ciudad de Mendoza, Argentina

Mannara Francisco
Hospital Fernández. C.A.B.A.

Acuña Marcelo
Hospital Santa Lucía. C.A.B.A.

Picard Nelson
Clínica la Pequeña Familia. Junín, Buenos Aires

Salazar Javier
Fundación Favalaro. C.A.B.A.

Yasuda Ezequiel
Hospital de Clínicas "José de San Martín". C.A.B.A.,

Landaburu Pablo
Hospital Luisa C. De Gandulfo. Buenos Aires

Gilda Di Masi
Hospital de Clínicas "José de San Martín" y Hospital Británico de CABA.

Ana Lovaglio
Hospital de Clínicas "José de San Martín" y Fundación Favalaro

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

Comité Científico Asesor

- Andrés Barboza**
Hospital Central, Mendoza.
- Carlos Rugilo**
Hospital Garrahan, C.A.B.A.
- Daniel Orfila**
Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), C.A.B.A.
- Dante Intile**
Sanatorio Anchorena, C.A.B.A.
- Fabiana Lubieniecki**
Hospital Garrahan, C.A.B.A.
- Ignacio Casas Parera**
Instituto de Oncología "Ángel Roffo", C.A.B.A.
- Inés Tamer**
Sanatorio Trinidad, San Isidro, Buenos Aires.
- Liliana Tiberti**
Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), C.A.B.A.
- Lucas Fernández**
Sanatorio Anchorena, C.A.B.A.
- Luis Gastón Dech**
Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, C.A.B.A.
- Mariana Bendersky**
Hospital Italiano de Buenos Aires, C.A.B.A.
- Nicolás Marcelo Ciarrocchi**
Hospital Italiano de Buenos Aires, C.A.B.A.
- Ricardo Miguel Ruggeri**
Leben Salud, Neuquén.
- Silvina Figurelli**
Hospital General "Juan Fernández", C.A.B.A.

Comité Científico Internacional

- Jimmy Achi Arteaga · Neurocirugía**
Clínica Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.
- Mario Alonso Vanegas · Neurocirugía**
Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suarez", Ciudad de México, México.

- Miguel Ángel Andrade Ramos · Neurocirugía**
Hospital Civil "Dr. Juan Menchaca", Guadalajara, México.
- Manuel Campos · Neurocirugía**
Clínica Las Condes, Santiago de Chile, Chile. Felipe de Alencastro (Neurocirugía). Hospital Mae de Deus, Porto Alegre, Brasil.
- Jean de Oliveira · Neurocirugía**
AC Camargo Cancer Center, San Pablo, Brasil.
- Fernando Goldenberg · Neurointensivismo**
Neuroscience Critical Care, Chicago, Estados Unidos.
- Juan Luis Gómez Amador · Neurocirugía**
Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suarez", Ciudad de México, México.
- Gerardo Guinto · Neurocirugía**
Centro Neurológico ABC, Ciudad de México, México.
- Mario Izurieta · Neurocirugía**
Hospital Alcivar, Guayaquil, Ecuador.
- Marcos Maldaun · Neurocirugía**
Hospital Sirio Libanes, San Pablo, Brasil.
- Fernando Martínez Benia · Neurocirugía**
Hospital de Clínicas, Montevideo, Uruguay.
- Jorge Mura Castro · Neurocirugía**
Instituto de Neurocirugía Asenjo, Santiago de Chile, Chile.
- Edgar Nathal Vera · Neurocirugía**
Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suarez", Ciudad de México, México.
- José Antonio Soriano · Neurocirugía**
Centro Neurológico ABC, Ciudad de México, México.
- Nestor Taboada · Neurocirugía**
Clínica Portoazul, Barranquilla, Colombia.
- José Valerio · Neurocirugía**
Miami Neuroscience Center, Miami, Estados Unidos.
- Fernando Velandia · Neuropatología**
Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia.
- Luis AB Borba · Neurocirugía**
Hospital de Clínicas de la Universidad Federal de Paraná. Curitiba, Paraná, Brasil
- Edgardo Spagnuolo · Neurocirugía**
Hospital Policial. Montevideo, Uruguay

Comité Científico de Expertos

- León Turjansky**
Osvaldo Betti
Aldo Martino
Departamento de Neurociencias, C.A.B.A.
- Julio César Suarez**
Luis Lemme Plaghos
Centro Endovascular Neurológico Buenos Aires, C.A.B.A.
- Juan José Mezzadri**
Hospital Universitario Fundación Favaloro, C.A.B.A.
- Jaime Rimoldi**
Hospital Rivadavia, C.A.B.A.
- Horacio Fontana**
Graciela Zúccaro
Sanatorio de la Trinidad, C.A.B.A.
- Marcelo Platas**
Hospital presidente Perón, Provincia de Buenos Aires.
- Rafael Torino**
Hospital Británico de Buenos Aires, C.A.B.A.
- Mariano Socolovsky**
Hospital de Clínicas "José de San Martín", C.A.B.A.
- Alvaro Campero**
Hospital Padilla, Tucumán

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

**Directores anteriores de la Revista Argentina de Neurocirugía
1984-1989**

León Turjanski. Hugo N. Usaralde. Osvaldo Betti. Aldo Martino (h)

1990

León Turjanski. Hugo N. Usaralde

1991-2001

León Turjanski. Julio César Suárez

2002-2004

Luis Lemme Plaghos. Juan José Mezzadri

2005-2006

Juan José Mezzadri. Horacio Fontana

2007-2008

Horacio Fontana. Jaime Rimoldi

2009-2010

Graciela Zuccaro. Marcelo Platas

2011-2012

Rafael Torino. Marcelo Platas

2013-2014

Marcelo Platas. Jaime Rimoldi

2015-2016

Jaime Rimoldi. Mariano Socolovsky

2017-2018

Mariano Socolovsky. Álvaro Campero

2019-2020

Álvaro Campero. Rúben Mormandi

Secretaría: Katia Angielczyk info@visionproducciones.com.ar

Servicios gráficos: Visión Producciones. Teléfono: +54 11 5238 6052

Secretaría Editorial: Luciana Mangó luciana.mango@gmail.com

 ASOCIACIÓN ARGENTINA DE
Neurocirugía

La Revista Argentina de Neurocirugía es una publicación trimestral editada en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina. Propietaria: Asociación Argentina de Neurocirugía. Se distribuye entre los miembros de esta Asociación, por suscripción. Registro Nacional de Derechos de Autor N° 429503. El título es marca registrada N° 2026828. Las opiniones vertidas por los autores de los trabajos publicados son de su exclusiva responsabilidad, no necesariamente reflejan la de los editores.

Esta revista está indizada en LATINDEX. LILACS (Literatura Latinoamericana de Ciencias de la Salud) base de datos que contiene la producción bibliográfica en Salud, producida por todos los países de la Región de América Latina, el Caribe, como así también para la BINACIS (Bibliografía Nacional de Ciencias de la Salud de Argentina).



Diseño y diagramación: Visión Producciones. Sergio Epelbaum, Nehuén Hidalgo, Soledad Palacio y Katia Angielczyk
www.visionproducciones.com.ar info@visionproducciones.com.ar



ASOCIACIÓN ARGENTINA DE NEUROCIROLOGÍA

Fundada en 1959

Comisión Directiva 2018-2020

Presidente	José Nallino
Vice-Presidente	Mariano Socolovsky
Secretario	Ignacio Barrenechea
Pro-Secretario	Mateo Baccanelli
Tesorero	Juan Magaro
Pro-Tesorero	Rodolfo Recalde
Vocales	Pablo Ajler Juan Pablo Casasco Andrés Cervio Juan Pablo Emmerich Martín Olivetti Javier Toledo

Tribunal de Honor

Miembros Titulares

Fernando García Colmena	Silvia Berner
Jorge Lambre	Graciela Zuccaro

Miembros Suplentes

Alberto Ricco
Martín Saez

Coordinadores de los Capítulos

Raquimedular

Leopoldo Luque
Alfredo Guiroy
Carlos Zanardi
Federico Landriel
Facundo Van Isseldyk

Pediatría y Fetal

Bustamante Jorge
Argañaraz Romina
Morsucci Edgardo
Gonzalez ramos Javier
Del Rio Ramiro
Portillo Medina Santiago

Vascular

Mormandi Rubén
Lemme Plaghos Luis
Furst Ezequiel
García Colmena Fernando
Chiarullo Marcos

Base de cráneo. tumores

Gonzalez Abbati Santiago
Berner Silvia
Mural Miguel
Zuccaro Graciela
Rabadan Alejandra
Zaninovich Roberto
Cigol Joaquin

Neurotrauma

Rimoldi Jaime
Vergara Guillermo
Pauletti Gabriel
Pinto Hernán
Olmedo Germán

Funcional. Radiocirugía

Casasco Juan Pablo
Seoane Pablo
Mandolesi Jorge
Sanchez González Federico
Piedimonte Fabián

Nervios Periféricos

Cuello Mariano
Garategui Lucas
Arneodo Martín
Di Masi Gilda

Asociación Argentina de Neurocirugía
SEDE SECRETARÍA

Secretaría: Carolina Allegro
Pampa 1391, 4to Piso, Oficina 401 (1428) C.A.B.A.
Teléfono: (011) 4788-8920/(011) 4784-0520
secretaría@aanc.org.ar www.aanc.org.ar





COLEGIO ARGENTINO DE NEUROCIRUJANOS

Autoridades

Decano

Guillermo Ajler

Vice-Decano

Oscar Alexenicer

Secretario de Actas y Correspondencia

Alfredo Houssay

Secretario de Jurados y Exámenes

Juan Mezzadri

Secretario Tesorero

Ricardo Berjano

Secretarios Suplentes

Rafael Torino

Javier Goland

Cristian De Bonis

SUPLEMENTO PEDIATRÍA

ÍNDICE

EDITORIAL

Mario S. Jaikin

ARTÍCULOS ORIGINALES

S01 - ¿Cual es el rol del tratamiento quirúrgico en el manejo de la hipertensión endocraneana idiopática refractaria al tratamiento médico?

Zuccaro Graciela, González Ramos Javier, Antacle Alejandra, Clementi Macarena

S09 - Revisión endoscópica ante el fallo de la Tercer Ventriculostomía en pacientes pediátricos

Grisotto L, Colombo G, Tello Brogiolo N, Bustamante J, D'Agustini MO

S17 - Tumores intramedulares pediátricos: revisión de 6 casos

Christian Pirozzi Chiusa, Martín Pinto, Carlos Routaboul

S25 - Validación de Escalas de Eventos Adversos en Neurocirugía Infantil

Alejandro Saravia Toledo, Mario Sergio Jaikin

S35 - Drezotomía lumbosacra para control de dolor en niños con parálisis cerebral y luxación dolorosa de cadera.

Víctor Adrián Muñoz, Bertolotti R, Torresi J, Martínez S, Borgino V, Chinchallan J

S39 - Ependimomas Intracraneales en Pediatría: enfoque clínico-quirúrgico

Molina Silvina, Díaz Verónica Alejandra, Tello Brogiolo Nicolás, D'Agustini Marcelo

NOTA TÉCNICA

S45 - ¿Cómo transformar un elipsoide en un esferoide? Técnica quirúrgica para la corrección de la sinostosis sagital basada en un modelo geométrico

Morsucci E.; Houssay A.; Beninca J.; Ferraro Florencia; Ibáñez M.

REPORTE DE CASO

S56 - Schwannoma intraparenquimatoso en pediatría

Gonzalo Colombo, Luciano Grisotto, Eugenia Altamirano, Verónica Diaz, Marcelo Osvaldo D'Agustini

TAPA: Las imágenes de portada corresponden a varios de los artículos publicados en este suplemento

EDITORIAL

¿Por qué publicar un artículo científico en el Suplemento de Neurocirugía Pediátrica de la RANC en esta época en la que parece estar todo dicho y podemos acceder a cualquier publicación del mundo con más historia y con participación de autores “consagrados”?

Cada uno de los autores del presente número tendrán su propia respuesta así como también los lectores.

Creo que la condición principal que nos reúne es la de dar testimonio de nuestra actividad cotidiana, de trascender de la anécdota que con el tiempo pasa a ser parte del folklore de un Servicio o grupo en la redes sociales. Lo valioso, pienso, está en que es una reflexión propia sobre lo vivido y por eso la experiencia de un grupo es útil para el resto que trabaja en ambientes y condiciones similares dentro de la realidad de nuestro país.

Pensar un tema a desarrollar, planificar el contenido, adaptarlo a los requerimientos formales, ubicar las imágenes mostrables, etc. es un inmenso trabajo, no hay duda. Y en ocasiones la repercusión no es la esperada.

El efecto de la reciente Pandemia sobre la sociedad generó incertidumbre y dificultades agregadas a la práctica neuroquirúrgica. Vimos la circulación de noticias falsas que fueron difundidas ingenuamente en ocasiones y, en otras, con real malicia enturbiando el ejercicio de la medicina. Corrimos riesgos reales e imaginarios, perdimos familiares y colegas y hay que reconocer que todos esos elementos son negativos para el pensamiento creativo. De todas maneras, aquí está el Suplemento 2021 que contiene: artículos conceptuales sobre los Eventos Adversos de nuestros procedimientos, una revisión y comunicación de la experiencia en el Tratamiento quirúrgico para la Hipertensión Endocraneana Idiopática. Un análisis de una corta pero significativa serie de Tumores intramedulares. Y un estudio sobre los Ependimomas intracraneanos.

También contamos con un reporte sobre la Revisión Endoscópica de Tercer ventriculostomía fallida. Un significativo estudio de la Dreztomía para el tratamiento del dolor y un llamativo caso reportado de un Schwannoma Intraventricular. Es de destacar la comunicación de una técnica inédita para la remodelación de la Escafocefalia que cambia el enfoque quirúrgico.

Debo agradecer a todos los Autores, a los sacrificados Revisores y Comentaristas y también a la Dirección de la RANC, en este caso al Dr. Rubén Mormandi por su dedicación y paciencia con este Editor Invitado y por alojar a este Suplemento, que deseamos se consolide como expresión del vínculo entre ambas sociedades y como la plataforma para que los neurocirujanos pediátricos argentinos transmitan sus experiencias.

Dr. Mario S. Jaikin
Editor Invitado
Hospital de Niños Ricardo Gutierrez
Ciudad de Buenos Aires, Argentina

¿Cual es el rol del tratamiento quirúrgico en el manejo de la hipertensión endocraneana idiopática refractaria al tratamiento médico?

Zuccaro Graciela¹, González Ramos Javier¹, Antacle Alejandra², Clementi Macarena³

¹Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan"

²Clínica Trinidad Palermo

³Centro Oftalmológico Nano. Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Objetivo: Presentar nuestra experiencia en el tratamiento quirúrgico de la hipertensión endocraneana idiopática refractaria al tratamiento médico con derivación lumboperitoneal programable en niños y revisión de la literatura.

Métodos: Se incluyeron 62 pacientes menores de 18 años con hipertensión endocraneana idiopática. Todos recibieron tratamiento con Acetazolamida y/o Topiramato. En 9 casos por la falta de respuesta al tratamiento médico se efectuó derivación lumboperitoneal.

Resultados: Todos los casos resolvieron la patología con el tratamiento médico o quirúrgico. En los casos quirúrgicos, la derivación lumboperitoneal con válvula programable externa resolvió la sintomatología y permitió en alguno de ellos retirar el sistema una vez resuelta la hipertensión endocraneana.

Conclusión: La derivación lumboperitoneal con válvula programable tiene la ventaja de evitar insertar un catéter ventricular en ventrículos pequeños evitando transgresión cortical, pero más importante es la posibilidad de remover el sistema derivativo una vez que el paciente está curado y, de esta forma, evitar la válvula dependencia de por vida.

Palabras claves: Hipertensión endocraneana idiopática. Tratamiento quirúrgico. Lumboperitoneal shunt. Pediatría.

ABSTRACT

Purpose: To present our experience in the surgical treatment of idiopathic intracranial hypertension (IIH) with lumboperitoneal adjustable valve in children.

Methods: The overall study included 62 children under 18 years of age with IIH. All received treatment with Acetazolamide and/or Topiramate. In 9 cases due to lack of response to medical treatment, lumbar peritoneal shunts were placed. In 7 of these with a lumboperitoneal shunt adjustable valve.

Results: All 62 cases resolved the IIH either with medical or surgical treatment. In the surgical cases, the lumboperitoneal shunt adjustable valve permitted valve removal once IIH was resolved.

Conclusion: The use of lumboperitoneal shunt with an adjustable valve has the advantage of avoiding inserting a ventricular catheter in not enlarged ventricles avoiding cortical transgression, but most importantly, the ability to remove the valve once the patient is cured and thus avoiding shunt dependency for life.

Keywords: Idiopathic intracranial hypertension. Surgical treatment. Lumboperitoneal Shunt. Paediatrics

INTRODUCCIÓN

La hipertensión endocraneana idiopática (HEI) es una condición poco entendida de presión endocraneana elevada en ausencia de evidencia clínica, radiológica o de laboratorio de lesión ocupante, anomalías vasculares, infección o hidrocefalia. La HEI es una entidad que se define como presión endocraneana elevada sin etiología conocida.

Varias condiciones y medicamentos pueden producir hipertensión endocraneana sin lesión ocupante: anomalías o disfunciones endocrinológicas, infecciones, vitamina A, hormona de crecimiento, ácido retinoico, toxicidad por metales pesados, trombosis de senos venosos, suspensión de tratamiento con corticoides, y cualquier otra situación clínica que debe ser descartada.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Zuccaro Graciela

gnzuccaro@gmail.com

Recibido: Noviembre de 2021. Aceptado: Noviembre de 2021.

Dado su etiología desconocida, no existe el "Gold Standard" del tratamiento. El objetivo del tratamiento de HEI es, por un lado, prevenir la pérdida de la visión y, por otro, eliminar los síntomas de hipertensión endocraneana.

Todos los autores coinciden en que la mayoría de los pacientes responden al tratamiento médico y que el tratamiento quirúrgico deben reservarse exclusivamente para aquellos pacientes cuya presión endocraneana permanece elevada con edema de papila asociado o cefaleas aun después del máximo tratamiento médico, o para aquellos casos con severo edema de nervio óptico y pérdida de la visión al momento de la consulta.¹

El tratamiento óptimo para la HEI refractaria a la medicación es un tema de debate. En la literatura se describen 5 procedimientos quirúrgicos: descompresión de la vaina del nervio óptico (DVNO), derivación ventriculoperitoneal (VP), derivación lumboperitoneal (LP), tratamiento endovascular, y descompresiva craneana (DC).

De acuerdo a Cleves-Bayon,² las punciones lumbares seriadas en niños con esta patología como parte del trata-

miento deben ser evitadas dado que son dolorosas, requieren sedación, y no producen una solución definitiva.

En el pasado, esta patología recibió diferentes nombres: meningitis serosa, hidrocefalia angioneurítica, hipertensión meníngea, hidrocefalia hipertensiva meníngea,² y más recientemente, “pseudo tumor cerebri” debido a que presenta las características de una lesión expansiva, lo cual es erróneo dado que dicha lesión no existe y, más últimamente, “hipertensión endocraneana benigna”, también concepto erróneo dado que una lesión que puede provocar pérdida permanente de la visión no puede considerarse benigna.

La incidencia de HEI ha sido reportada como 1-3 pacientes cada 100.000 habitantes.³ Aunque históricamente se decía que esta era una condición exclusiva de mujeres obesas en edad fértil, hemos visto que puede ocurrir en todos los grupos de edad y de sexo, tanto en personas obesas como no obesas, cada vez es más frecuente verlo en la población pediátrica.⁴ La incidencia en niños varía entre 0,63 y 0,71 caso cada 100.000 niños.⁵

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos revisado las historias clínicas de 62 pacientes menores de 18 años con diagnóstico de HEI entre 2011 y 2018 en 3 centros: Hospital de Pediatría “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”, Centro Oftalmológico Nano y Clínica Trinidad Palermo.

Se consideraron los siguientes datos de cada paciente: edad, sexo, examen físico, examen oftalmológico, presión de apertura de LCR en la punción lumbar inicial (PL), tratamiento clínico y/o quirúrgico y evolución. En todos los pacientes se realizó resonancia magnética con angiorensonancia para descartar trombosis de los senos venosos. Los pacientes que presentaban trombosis o estenosis focales de los senos fueron excluidos; sin embargo, casos de senos venosos angostos no fueron excluidos, dado que el 30% de la población global presenta esta condición como una variante anatómica.

El examen oftalmológico incluyó agudeza visual (AV), reflejo pupilar, test de visión de los colores, campo visual (CV), esto último sólo en los niños mayores. En casos de duda entre verdadero edema de papila y pseudo-edema (drussen), circunstancia que retrasa el diagnóstico y su eventual tratamiento que puede conducir a pérdida irreversible de la visión, hemos realizado tomografía de coherencia óptica (OCT).

RESULTADOS

De los 62 pacientes estudiados, 40 fueron mujeres y 22 varones. La edad media fue de 11.07 años con un rango

entre 4 y 18 años.

Dado que la literatura médica no establece un criterio uniforme respecto al valor de la presión del LCR requerida para el diagnóstico HEI, consideramos HEI cuando la presión del LCR está por encima de 250mm H₂O o con menos presión pero con edema de papila. Además, 18/62 (29%) pacientes presentaban sobrepeso, siendo 13 de ellos mujeres y 5 varones.

Los 62 pacientes recibieron Acetazolamida como tratamiento inicial a razón de 15mg/kg/día dividido en 2 dosis.

En los casos de intolerancia a esta medicación empleamos Furosemida a 0.3-0.6mg/kg/día. Para evitar la acidosis metabólica indicamos bicarbonato en forma de sellos.

En 17/62 (27%) pacientes fue necesario rotar a Topiramato a razón de 1.5-3mg/kg/día debido a intolerancia a la Acetazolamida o falta de respuesta a la misma.

Un total de 9/62 (14.5%) pacientes requirieron cirugía por falta de respuesta al tratamiento médico. En los 9 pacientes se realizó derivación LP. En los primeros 2 casos, sin válvula, y en los 7 restantes con válvula Strata® programable.

El seguimiento medio fue de 5.5 años con un rango entre 2 y 9 años.

Los 2 pacientes sin válvula requirieron 2 y 3 revisiones respectivamente debido a la migración del shunt. Ambos estaban asintomáticos después de la última migración por lo que las válvulas fueron removidas permanentemente y hasta el día de hoy ambos pacientes permanecen asintomáticos. Por otro lado, los 7 pacientes con válvula programable no requirieron revisiones. De estos 7 pacientes, a 4 le retiramos el shunt dado que la HEI fue curada. En un caso el shunt no pudo ser removido pues cada vez que lo intentábamos el edema de papila reaparecía. Los 2 pacientes remanentes ya han normalizado el edema de papila y planeamos retirar el shunt (Tabla 1).

Para retirar la derivación LP, proponemos la “regla de los tres”:

- *Paso 1:* programamos la válvula en 1.5 que equivale a presión normal entre 90-120mm H₂O. Si el fondo de ojo no se normaliza bajamos la presión a 1.0, si el fondo de ojo continua patológico, descendemos la presión a 0.5.
- *Paso 2:* una vez que el fondo de ojo se normaliza esperamos tres meses y entonces elevamos la presión a 2.0, equivalente a una presión entre 150-180mm H₂O. Después de tres meses, con el fondo de ojo normal, ajustamos la válvula a 2.5 que corresponde a una presión entre 210-240mm H₂O.
- *Paso 3:* después de otros tres meses, si el paciente continua asintomático y con fondo de ojo normal, reti-

ramos el shunt midiendo simultáneamente la presión lumbar.

Todos los pacientes resolvieron el edema de papila entre 15 días y 13 meses. La agudeza visual mejoró en todos los casos, excepto 3 que evolucionaron con disminución de la visión y requirieron anteojos. 50/62 (87%) recuperaron agudeza visual normal.

Queremos resaltar que los 9 pacientes operados resolvieron la HEI dentro del mes de la cirugía.

CASOS EJEMPLARES

Caso 1

Niño de 4 años, de estatura y peso normales para la edad con una historia de 3 meses de cefaleas. El examen oftalmológico mostró una AV de 20/20 en ambos ojos con motilidad ocular normal con leve edema de papila en ojo derecho y moderado en ojo izquierdo. La RMI no mostró signos indirectos de HEI. Se efectuó PL con una presión de apertura de 470mm H₂O y composición normal del LCR. Se inició tratamiento con Acetazolamida a razón de 750mg/día, y debido a que le produjo severa acidosis metabólica, se rotó a Topiramato a razón de 200mg/día. Como el edema de papila persistía pese a la dosis máxima para su edad, decidimos colocar derivación LP con válvula programable externa.

Un mes después de la cirugía tanto el fondo de ojo como el OCT se normalizaron y continuaron así aún después de cerrar la válvula que finalmente fue retirada.

Quince días después de la extracción de la válvula, el paciente comenzó con severa cefalea postural y reaparición de edema de papila, agregándose parálisis del sexto par. Estos signos fueron interpretados como un síndrome de hipotensión endocraneana debida a fistula de LCR, confirmada por RM lumbar y una PL que midió 0mm H₂O. Inmediatamente realizamos un parche hemático para cerrar la fistula^{6,7}. Aunque la parálisis del sexto par y las cefaleas desaparecieron rápidamente, el edema de papila persistió hasta 3 meses después del cierre de la fistula con el parche hemático. Como describiera Goksel y col. esto no sólo es debido a la tracción de los nervios en un contexto de hipotensión endocraneana sino también a la congestión vascular de los mismos.⁸

Caso 2

Varón de 11 años, obeso, que consultó por cefaleas de varios meses de evolución tratado con Acetazolamida y Topiramato en simultáneo en otra institución. El Topiramato a dosis de 400mg/día le produjo desórdenes del lenguaje, severa depresión y psicosis que obligaron a múltiples tratamientos psiquiátricos (sertralina, risperidona, aripiprazole, levomepromacina) sin remisión de la cefalea.

Efectuamos una PL que dio una presión de apertura de 300mm H₂O por lo que decidimos colocarle una derivación LP.

Cuatro meses después de la cirugía el paciente se encontraba asintomático con fondo de ojo normal. La medicación fue retirada lentamente y el paciente revirtió todos sus síntomas psiquiátricos. Ante la normalización de la HE, el shunt fue removido cumpliendo la regla de los Tres.

Caso 3

Niña de 11 años, de estatura y peso acordes a su edad, que después de un año de tratamiento medicamentoso en otra institución por HEI, nos consultó por persistencia de edema de papila y atrofia del nervio óptico derecho con amaurosis pese a recibir tratamiento médico a máxima dosis. El neurólogo de la institución se oponía a la cirugía. Cuando la niña comenzó con disminución de la visión del ojo izquierdo, su madre nos consultó y decidimos de inmediato la cirugía. La presión de apertura de LCR fue de 550mm H₂O. Un mes después de la cirugía el fondo de ojo y la visión del ojo izquierdo se normalizaron pero no hubo mejoría del ojo derecho que quedó definitivamente amaurotico. Decidimos intentar retirar la válvula empezando por elevar la presión de la misma hasta su cierre pero la visión inmediatamente empeoró. En varias oportunidades intentamos elevar la presión de la válvula para retirarla pero siempre la visión del ojo sano empeoraba. Actualmente la paciente tiene 25 años de edad con la misma válvula.

PRESENTACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

Para hablar de HEI debemos haber eliminado cualquier otro proceso que pueda producir HE. Varias condiciones y medicamentos pueden producir HE sin que exista una lesión ocupante: disfunciones endocrinológicas, infecciones, hipervitaminosis A, hormona de crecimiento recombinante, ácido retinoico, intoxicación por metales pesados, suspensión brusca de corticoides, trombosis de los senos venosos, etc. Si cualquiera de estas condiciones es detectada no estamos ante un caso de HEI.

Los criterios iniciales de Dandy y su modificación fueron aplicados exclusivamente a la población adulta. Es por ello que Rangwala y col. propusieron un nuevo criterio para el diagnóstico de HEI en pediatría⁹, el cual hemos adoptado para seleccionar nuestros pacientes (Tabla 2).

La principal morbilidad del HEI es el edema de papila asociado a la pérdida de visión. Esto es especialmente peligroso en niños pequeños que no manifiestan síntomas de HE lo cual dilata el diagnóstico. En muchos casos de HEI asintomática se llega al diagnóstico cuando se descu-

bre edema de papila en una evaluación oftalmológica de rutina para el ingreso escolar. En cambio, en niños mayores y adultos las cefaleas, los desórdenes oftalmológicos, y otros síntomas de HE pueden orientar hacia esta situación⁹.

Contrariamente a la creencia popular, no hay evidencia que el sobrepeso influya en los valores mencionados.¹⁰

Generalmente se acepta que presión mayor de 250mm H₂O de LCR es consistente con el diagnóstico de HE, menos de 200mm H₂O es normal, y entre 201-249mm H₂O no es diagnóstico suficiente. Nosotros hemos considerado HE cuando la presión del LCR está por encima de 250mm H₂O o con menos pero en presencia de edema de papila. De hecho, un paciente de nuestra serie presentaba severo edema de papila con presión de LCR de 190mm H₂O, y con el tratamiento correspondiente, los síntomas desaparecieron y el fondo de ojo se normalizó. En este caso nosotros priorizamos el fondo de ojo a la presión de apertura del LCR.

DISCUSIÓN

En la literatura hay absoluta coincidencia en que la mayoría de los pacientes con HEI responden al tratamiento médico y, como vimos, esa también fue nuestra experiencia.

No todos los pacientes con HEI requieren tratamiento. Un pequeño porcentaje de pacientes, asintomáticos, con agudeza visual normal y mínimo edema de papila, han mejorado después de la PL diagnóstica. En esos casos, solo se necesita un exhaustivo control. King y col. interpretaron que esta aparente cura pudo ser debida al restablecimiento de la circulación normal del LCR por la PL.¹¹

El tratamiento de elección en la HEI es la Acetazolamida, un inhibidor de la anhidrasa carbónica que reduce la producción de LCR, disminuyendo el volumen del mismo provocando un descenso de la presión. La dosis habitual es de 20-30mg/kg/día dividido en 2 dosis. La evidencia de su efectividad fue demostrada en una investigación a prueba doble ciego¹². Puede producir efectos adversos como anorexia, náuseas, vómitos, y parestesias, por lo que debe ser continuamente monitoreado el ionograma dado que estos síntomas pueden deberse a acidosis metabólicas por lo que se medica simultáneamente con bicarbonato de sodio. Ante la presencia de estos efectos adversos la Acetazolamida puede ser reemplazada por la Furosemida a dosis de 1-2mg/kg/día dividido en tres dosis en niños, y tres dosis diarias de 20-40mg en adolescentes.²

El Topiramato, un anti-convulsivante con efectos inhibidores de la anhidrasa carbónica, es usado como terapia de segunda línea. Tiene el efecto beneficioso de producir pérdida de peso en los niños obesos.

En algunos casos con severa pérdida de la visión se ha sugerido el uso de corticoides. Sin embargo, sus efectos colaterales y el riesgo de reproducir HEI limitan su uso.²

Todos los autores concuerdan en que el tratamiento debe continuarse hasta que desaparezca el papiledema y se normalice la AV.

Cuando se ha llegado al máximo de la terapia medicamentosa y persiste el edema de papila, se sugiere el tratamiento quirúrgico. Sin embargo, la cirugía en la HEI es un tema controversial debido a la falta de un estudio randomizado.

En la literatura se describen cinco procedimientos quirúrgicos para el tratamiento de estos casos: descompresiva de la vaina del nervio óptico (DVNO), derivación ventrículo peritoneal (VP), derivación lumboperitoneal (LP), tratamiento endovascular y descompresiva craneana (DC).

Hemos revisado la literatura de los últimos diez años para tener una actualización del tratamiento del HEI en niños menores de 18 años. La búsqueda se realizó en PubMed cruzando los términos “idiopathic intracranial hypertension”, “children”, y “pediatric”. Encontramos 428 publicaciones. Hemos excluido las series de adultos solamente, manteniendo aquellas que presentaban algunos casos pediátricos por debajo de 18 años. También hemos excluido esas publicaciones tituladas como “idiopathic intracranial hypertension” pero en el texto atribuían la HEI a determinadas etiologías dado que a nuestro entender no se trataría realmente de “idiopática”. Finalmente las publicaciones dedicadas al tema pero que no trataban el tema quirúrgico, también las hemos excluido. Del total de 428 publicaciones hemos rescatado 59, de las cuales analizamos únicamente el tratamiento quirúrgico y su evolución posterior.

Descompresiva de la vaina del nervio óptico (DVNO)

De acuerdo a Gilbert y col. la DVNO debería ser la mejor opción para el tratamiento del edema de papilla y pérdida progresiva de la visión sin severa cefalea. Con esta técnica se genera una estructura quística contigua a la fenestración que permite disminuir la presión sobre la cabeza del nervio óptico. Ha sido descrito que después de seis meses dicha estructura es reemplazada por tejido fibroso.⁶

Kalyvas y col.⁷ revisaron la literatura entre 1985 y 2014, y en 2017 concluyeron que el 95% de los pacientes mejoraron el edema de papila, el campo visual y la agudeza visual, pero el 70% de ellos requirieron una segunda fenestración con resultados no tan satisfactorios.

Thuente y Buckley¹³ estudiaron 17 ojos en 12 niños menores de 16 años y todos ellos mostraron mejoría tanto en el edema de papila como en la agudeza visual. Sólo uno requirió derivación LP y dos tratamiento médico con

Acetazolamida.

Este tópico ha sido estudiado principalmente en adultos. Fonseca y col.¹⁴ describieron una serie de 33 ojos en los cuales la DVNO fue realizada pero 21% de ellos requirieron derivación LCR.

Bersani y col.¹⁵ evaluaron el seguimiento de 31 adultos y 11 niños tratados con DVNO por HEI. Ellos concluyeron que el procedimiento es seguro y efectivo en ambos. Gupta y col.¹⁶ sostienen que la DVNO por método endoscópico es un procedimiento mínimamente invasivo para mejoría de la agudeza visual en niños con HEI. Nosotros no tenemos experiencia en este procedimiento. Si bien la DVNO ha demostrado muchos beneficios, también se le han descrito complicaciones aunque la mayoría de ellas son transitorias y se resuelven sin secuelas.¹⁷ Se ha reportado complicaciones tales como pupila hipertónica, opacidad corneana, parálisis del tercer y sexto par, hematoma orbitario, síndrome del ápex orbitario, neuropatía órbito traumática, hemorragia de papila, absceso de conjuntiva. Sin embargo, también se ha mencionado complicaciones irreversibles tales como desórdenes de la motilidad ocular, disfunciones pupilares, y la más severa fue la trombosis de la arteria central de la retina. El porcentaje de complicaciones de acuerdo a la literatura varía entre el 5% y el 45%.¹⁸

Como conclusión de la revisión efectuada en la literatura podemos resumir que aunque se describe con este método mejoría en el fondo de ojo y agudeza visual, la derivación del LCR es reconocida como procedimiento más efectivo para mejorar la HEI refractaria al tratamiento médico.

Derivación ventrículo-peritoneal

Un tópico de controversia entre los neurocirujanos es establecer qué derivación del LCR es superior para el tratamiento de la HEI refractaria, si la derivación ventrículo peritoneal o la derivación lumboperitoneal.

Abubaker y col. compararon la evolución de 25 pacientes, todos adultos excepto un solo caso pediátrico, que fueron derivados para tratamiento de la HEI. Ellos encontraron que ambas derivaciones resultaron efectivas en controlar la HE. Sin embargo, la LP presentó mayor número de revisiones que la VP.¹⁹

La principal dificultad que encontramos los neurocirujanos en esta patología es la colocación del catéter ventricular en los pequeños ventrículos. Algunos autores lo hacen estereotácticamente. Kandasamy usa navegación electromagnética con buenos resultados y sin complicaciones en estos casos.²⁰

Bjornson y col. sostienen que la VP es efectiva y segura para el tratamiento de la HEI. Ellos consideran que aunque la fenestración de la vaina del nervio óptico mejora el edema de papila no resuelve el problema de la HE. Entre

2009 y 2016 ellos trataron 28 pacientes con HEI con un rango etáreo de 6 a 48 años con válvula Sigma o Strata, implantando el catéter ventricular con neuronavegación. Tuvieron un 11 % de complicaciones debido a la migración del catéter.²¹

Sin embargo, Huang y col. analizaron 338 pacientes con HEI de los cuales 19 (6%) fueron tratados con VP entre 2004 y 2010. Ellos comprobaron un descenso de la efectividad de la derivación con el tiempo: el porcentaje de falla fue de 20% al año, 35% a los 2 años y 52% a los 3 años.²²

Una de las principales causas de la falla de la VP en ventrículos pequeños o normales fue muy bien descrita por ReKate: el ventrículo derivado se reduce más que el contralateral, el cerebro y el septum pellucidum se adosan al catéter produciendo disfunción valvular transitoria o definitiva.²³

Ninguno de los trabajos antes mencionados, además de referirse casi exclusivamente a población adulta, informan qué sucedió con esos pacientes una vez resuelta su HEI.

Nosotros pensamos que tener una válvula de por vida, una vez resuelta la HEI, puede producir sobretodo a los niños cuando llegan a la adultez, cuadros de sobredrenaje y/o válvula dependencia. Por eso, pensamos que es beneficioso un sistema que pueda retirarse una vez resuelta la patología, lo cual es muy peligroso cuando el catéter está colocado en ventrículos pequeños a veces colapsados de la HEI.

El único artículo que encontramos en los últimos 10 años, referente a HEI tratada con shunt exclusivamente en niños es el de Heyman y col.²⁴ Ellos presentaron 10 pacientes menores de 18 años con HEI tratados con VP y todos se recuperaron. La única dificultad que encontraron fue la inserción del catéter ventricular que resolvieron con neuronavegación. Tampoco este artículo informa si en la adultez esos pacientes sufrieron algún tipo de complicación con un sistema valvular que ya no necesitaban.

Paulsen y col.⁸ publicaron el caso de un hombre de 30 años que a la edad de 3 años le colocaron de urgencia VP por pérdida aguda de la visión por HEI. A la edad de 5 años comenzó con episodios de sobredrenaje por lo que le insertaron anti-sifón al sistema valvular. A la edad de 20 años comenzó con episodios de válvula dependencia sin pérdida de la visión. Los autores concluyen que los pacientes derivados por SHE pueden ser persistentemente dependientes del sistema derivativo y pueden presentar fallas agudas aun muchos años después del tratamiento.

Por las razones arriba mencionadas, nosotros pensamos que una vez resuelta la HEI la válvula debe ser removida. Pero se nos presentaban dos problemas: cómo saber cuando estaba resuelta la HE para retirar la válvula y cómo retirar el catéter ventricular del ventrículo pequeño.

Derivación lumboperitoneal

Tarnaris y col. trataron quirúrgicamente 24 pacientes con HEI con una edad media de 35 años. Quince de ellos recibieron LP y 9 VP. Doce pacientes del total presentaron disfunción del shunt. No hubo diferencia significativa en la resolución de los síntomas entre ambos grupos, pero los pacientes con LP tuvieron un índice de revisión del sistema de 0,0177 por persona por año contra 0,0536 por persona por año en VP⁹.

Yadav y col. presentaron su experiencia de 24 pacientes con HEI tratados con LP marca Chhabra, con un rango de edad entre 18 y 58 años entre 1999 y 2008. Todos los pacientes mejoraron sus síntomas con un seguimiento de entre 18 y 137 meses, pero 15 de ellos presentaron sobredrenaje en el postoperatorio inmediato que mejoraron gradualmente con el reposo.¹⁰

Como en la revisión de la literatura de los últimos 10 años no encontramos ninguna publicación acerca del tratamiento de niños con HEI y LP, hemos analizado la experiencia del profesor Rekate publicada en 2003²⁵, quien presentó una serie de 25 niños con una edad media de 9,6 años, que recibieron LP por diferentes etiologías, principalmente HEI, durante 10 años en una única institución. Todos los pacientes resolvieron sus síntomas y ninguno desarrolló descenso amigdalino (Chiari I secundario) ni sintomático ni radiográfico.

En 2008 estos mismos autores presentaron una serie de 40 pacientes con HEI con un rango etáreo de entre 6 y 76 años. Colocaron en todos un sistema LP Codman Hakim programable, con un antisifón especialmente modificado para ser empleado en este estudio a fin de evitar el sobredrenaje. Todos los pacientes mejoraron y solo 10 de ellos requirieron revisión del sistema, pero ninguno desarrolló cefaleas o herniación de amígdalas cerebelosas, que los mismos autores sostuvieron que esos síntomas se producían cuando los sistemas de LP no disponían de válvulas regulables.²³ Estos autores sostienen que drenar el LCR, no sólo de los ventrículos sino también del espacio subaracnoideo por medio de un LP, es la mejor elección para mejorar la HEI. Ellos concluyen que el uso concurrente de una LP con una válvula programable con antisifón es un procedimiento seguro y efectivo para el tratamiento de la HEI, y que los índices de falla de la derivación o el sobredrenaje son muy bajos.

Descompresiva craneana

Walter Dandy fue el primer neurocirujano en realizar rutinariamente la descompresiva craneana como tratamiento de la HE. En 1937 publicó una serie de 22 casos tratados con descompresiva subtemporal.²⁶ Aunque este procedimiento logra disminuir la HE, al no aumentar significativamente el volumen craneal, esta disminución no es con-

siderable. Además en los niños el crecimiento óseo puede disminuir el tamaño o incluso ocluir el defecto óseo creado por el procediendo. Esta técnica fue definitivamente abandonada no sólo por lo antes expuesto sino también por la posibilidad que la adherencia del músculo temporal a la duramadre pueda producir dolor por la contracción del músculo.²⁷

En la literatura se describen 2 técnicas de descompresiva: expansión craneal interna (ECI) y fragmentación craneal o morcelación (FC). El objetivo de estos procedimientos es evitar la colocación de una válvula y su eventual dependencia, y también evitar múltiples descompresivas del nervio óptico, a través de una amplia descompresiva craneal bilateral generando expansión del volumen cerebral.

Ellis y col.²⁸ operaron 10 pacientes con HEI incluyendo 7 niños usando la técnica de ECI. No tuvieron mayores complicaciones y lograron una efectiva expansión craneal. Esta técnica consiste en remover la tabla interna y el diploe del cráneo. Los flaps óseos adelgazados son recolocados en su sitio con un sistema de fijación. De esta manera, se preserva la integridad y rigidez del cráneo permitiendo la expansión del volumen intracraneal. De acuerdo a nuestra experiencia en malformaciones craneofaciales complejas, este procedimiento no es adecuado en niños pequeños por la delgadez de sus huesos craneanos.

Manzoli Ballester y col.²⁹ evaluaron la FC como una nueva alternativa para estabilizar la presión intracraneana en la HEI. Los autores describen sólo un caso tratado por FC.

La FC ha sido aplicada en pacientes con severas craneostenosis sindrómicas³⁰ como así también para pacientes con dependencia crónica al sistema de derivación valvular.

La estrategia de la FC consiste en dividir la calota craneal en pequeños fragmentos como tejas, hasta que la duramadre y el cerebro se expandan. Los autores concluyen que la descompresiva por morcelación puede ser considerada una alternativa efectiva para el tratamiento de la HEI en casos seleccionados o cuando ésta presente la malformación de Chiari tipo I. Es importante la fijación de los fragmentos craneales, de lo contrario al cerrar el scalp de piel se produciría una incompetencia de la bóveda craneal regresando a la situación inicial. La falta de casos publicados con esta técnica en HEI hace necesario llevar a cabo un estudio con un mayor número de pacientes pediátricos.

Tratamiento endovascular

Una de las etiologías propuesta para la HEI es la obstrucción de los senos venosos cerebrales (OSV). En los últimos años se está utilizando con frecuencia la colocación de stent en las estenosis de senos venosos en pacientes adultos con HEI diagnosticados con angiografía digitale cerebrale. Para la colocación del stent se requiere identifi-

car el gradiente de presión trans-estenótica, más frecuentemente a nivel de la unión transverso-sigmoide a través de manometría venosa,^{31,32} dado que la angiografía sola es inadecuada para identificar lesiones que puedan producir un significativo gradiente de presión. Hay estudios que sugieren que entre el 30 y el 93% de pacientes con HEI presentan estenosis de los senos venosos con gradiente de presión trans-estenótica.³³ La etiología de la estenosis de los SV es poco conocida, pero se relaciona a un feedback entre la HE elevada causada por una compresión externa del seno, conduciendo a una congestión venosa y consecuentemente a una elevación de la presión endocraneana.³⁴ Se cree que la colocación del stent interrumpe este mecanismo resultando en un inmediato descenso de la presión endocraneana. Si se demuestra que hay obstrucción de senos venosos ya no podemos hablar de HEI sino de HE secundaria.³⁵

Ahmed y col. publicaron un estudio en el año 2005 detallando su experiencia con 46 pacientes a los que se les colocó stent por HEI,³⁶ con inmediata mejoría de los síntomas y del edema de papila en todos sus pacientes. Los mismos resultados fueron obtenidos por Dinkin y Patsalides en su serie de 13 pacientes.³⁷

Capuzzo, en una reciente publicación, reportó una serie de 18 pacientes tratados con stent, logrando mejoría de síntomas en 16 de los pacientes.³⁸

A diferencia de los adultos, los procedimientos neuro-intervencionistas en niños presentan un mayor desafío dado que requieren anestesia general, anti agregación y tienen problemas técnicos por el tamaño de los catéteres. Además sus senos venosos no tienen la misma robustez estructural ni el tamaño que en los adultos. Lee y col.³⁹ publicaron un estudio colaborativo entre 4 centros de cuidados terciarios analizando pacientes menores de 18 años

con diagnóstico de HEI refractarios al tratamiento médico, a los que se les colocó stent por estenosis de senos venosos. La casuística consistió en 14 pacientes entre 10 y 17 años. Los resultados no fueron del todo satisfactorios ya que si bien 12 de los 14 pacientes mejoraron sus cefaleas, hubo serias complicaciones: hemorragias intracerebrales en 3 pacientes, un paciente desarrolló un pseudoaneurisma y 4 pacientes requirieron una válvula luego del procediendo. Esta es la primera serie publicada en pediatría en casos de hipertensión endocraneana asociado a estenosis de senos venosos.

CONCLUSIÓN

Basados en la literatura analizada y en nuestra propia experiencia concluimos que no hay un "gold standard" para el tratamiento quirúrgico de la hipertensión endocraneana idiopática en los casos refractarios al tratamiento médico o en los casos fulminantes con pérdida de la visión. En el momento actual consideramos que la mejor opción en estos casos es la derivación lumboperitoneal con una válvula programable, de manera tal que pueda ser removida una vez resuelta la patología y, de esta forma, evitar la válvula dependencia de por vida.

Nuestra pequeña casuística no permite un análisis estadístico. Posteriores estudios con casos más numerosos permitirán llegar a una conclusión definitiva.

Aclaración

Si bien la única válvula utilizada en este estudio fue la válvula lumboperitoneal programable Strata- Medtronic, ello se debió a que durante el período de este estudio no existía en Argentina otra válvula con esas características.

BIBLIOGRAFÍA

- Breimer GE, Dammers R, Woerdeman PA, Buis DR, Delye H, Brusse-Keizer M, Hoving EW; Dutch Pediatric Neurosurgery Study Group. Endoscopic third ventriculostomy and repeat endoscopic third ventriculostomy in pediatric patients: the Dutch experience. *J Neurosurg Pediatr.* 2017 Oct;20(4):314-323. doi: 10.3171/2017.4.PEDS16669. Epub 2017 Jul 14. PMID: 28708018
- El Damaty A, Marx S, Cohrs G, Vollmer M, Eltanahy A, El Refaie E, Baldauf J, Fleck S, Baechli H, Zohdi A, Synowitz M, Unterberg A, Schroeder HWS. ETV in infancy and childhood below 2 years of age for treatment of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2020 Nov;36(11):2725-2731. doi: 10.1007/s00381-020-04585-8. Epub 2020 Mar 28. PMID: 32222800; PMCID: PMC7575462.
- Koch D, Grunert P, Filippi R, Hopf N. Re-ventriculostomy for treatment of obstructive hydrocephalus in cases of stoma dysfunction. *Minim Invasive Neurosurg.* 2002 Sep;45(3):158-63. doi: 10.1055/s-2002-34350. PMID: 12353164.
- Koch D, Wagner W. Endoscopic third ventriculostomy in infants of less than 1 year of age: which factors influence the outcome? *Childs Nerv Syst.* 2004 Jun;20(6):405-11. doi: 10.1007/s00381-004-0958-7. Epub 2004 Apr 28. PMID: 15118830.
- Koch-Wiewrodt D, Wagner W. Success and failure of endoscopic third ventriculostomy in young infants: are there different age distributions? *Childs Nerv Syst.* 2006 Dec;22(12):1537-41. doi: 10.1007/s00381-006-0191-7. Epub 2006 Aug 30. PMID: 16944172
- Wang Q, Ju Y. Letter to the Editor. Can the ETVSS adequately predict success of repeat ETV? *J Neurosurg Pediatr.* 2018 Jun;21(6):666-668. doi: 10.3171/2017.10.PEDS17594. Epub 2018 Mar 30. PMID: 29600906.

COMENTARIO

En este artículo, los autores muestran su experiencia, en relación con el Síndrome de Hipertensión Endocraneana Idiopática sin respuesta al tratamiento médico. Cabe recalcar, que el mismo podría resultar de utilidad para pediatras, neurólogos y algunos oftalmólogos ya que son quienes habitualmente tratan a estos pacientes.

Si bien la gran mayoría de los pacientes diagnosticados resuelven su sintomatología con tratamiento médico es interesante conocer, mediante la experiencia volcada por este grupo de trabajo, que la patología puede resolverse con una técnica quirúrgica habitual entre los neurocirujanos pediátricos como es la Derivación Lumboperitoneal y, de ese modo, no condenar al paciente a permanecer con cefaleas o trastornos visuales que en algunos casos evolucionan a la ceguera por edema de la vaina del nervio óptico o tener la necesidad de ser sometidos a procedimientos quirúrgicos de mayor complejidad.

Asimismo, los autores muestran las diferentes técnicas quirúrgicas efectivas en el Síndrome de Hipertensión Endocraneana Idiopática, comparativa de ventajas y desventajas entre una y otra. Concluyen y recomiendan la Derivación Lumboperitoneal al tratarse de un procedimiento reversible, ya que la prótesis puede retirarse una vez resuelta la patología.

Felicitó a los autores del presente artículo al presentar su experiencia e investigación sobre esta patología, que suele plantear muchas preguntas a la hora de su mejor resolución.

Claudia Moreno – Neurocirujana
Clínica Roca – Hospital Francisco López Lima
General Roca – Rio Negro

BIBLIOGRAFÍA

1. Hipertensión Intracraneal Idiopática. Caso Clínico: Hallazgos en RM y Revisión de la Literatura. Dres. Paloma García y col. Scio de Radiodiagnóstico. Sección Neuroradiología. Hospital Universitario. Salamanca. España
2. Hipertensión Intracraneal Idiopática: casuística y revisión de la bibliografía. María Álvarez Casaño y col. MIR-Pediatría, Hospital Regional Universitario de Málaga, España. Neuropediatría. Servicio de Pediatría

COMENTARIO

El artículo de Zuccaro y cols. nos presenta una rica casuística en una patología infrecuente, insuficientemente comprendida y donde el rol de la neurocirugía muchas veces no es considerado oportunamente dada la multiplicidad de protocolos.

Sobre 62 casos de Hipertensión endocraneana idiopática(HEI) sólo 9 no respondieron adecuadamente a la medicación indicada. Esta cohorte fue tratada con Válvula de derivación lumboperitoneal lo que permitió la resolución de la patología. El hecho de que se usara material de una sola marca comercial, como aclaran los autores, la única disponible en la Argentina al momento de tratar a dichos pacientes, permite también (a pesar del pequeño número) evaluar indirectamente la confiabilidad del sistema.

También nos presentan un repaso sobre otras técnicas empleadas como Descompresiva de la vaina del nervio, Descompresiva craneana, colocación de Derivación ventrículo peritoneal y procedimiento Endovascular. Concluyendo acertadamente que la colocación de una derivación lumboperitoneal de presión regulable externa constituye una opción de primer orden ya que soluciona el cuadro agudo y puede ser retirada sin mayores complicaciones,

Queda señalado además el criterio respecto del valor de la presión de apertura y el fondo de ojo para el diagnóstico de la HEI. La presión elevada, mayor de 250 mm de H₂O, Edema de papila y presión por encima de 220 serían elementos categóricos.

El presente artículo es una herramienta que seguramente será consultada por los colegas a la hora de enfrentar esta patología.

Aliento a los autores a incorporar nuevos casos y presentar en el futuro nuevas series.

Dr. Mario S. Jaikin
Hospital de Niños Ricardo Gutierrez
Ciudad de Buenos Aires

Revisión endoscópica ante el fallo de la Tercer Ventriculostomía en pacientes pediátricos

Grisotto L, Colombo G, Tello Brogiolo N, Bustamante J, D'Agustini MO

Servicio de Neurocirugía HIAEP "Sor María Ludovica" – La Plata – Buenos Aires – Argentina

RESUMEN

Introducción: La tercer ventriculostomía endoscópica (TVE) es considerada actualmente el método de elección para el tratamiento de la hidrocefalia independientemente de la etiología, con una tasa de éxito entre el 50-80%. Sin embargo, se encuentra ampliamente discutido el tratamiento cuando falla. La revisión endoscópica (Re-TVE) permite evaluar las características del ostoma y de ser necesario reimpermeabilizarlo, evitando el uso de los sistemas de derivación ventricular. El objetivo de este trabajo consiste en describir los hallazgos intraquirúrgicos y analizar la eficacia de la Re-TVE como tratamiento de la hidrocefalia en un mismo centro.

Materiales y métodos: Realizamos un estudio transversal retrospectivo desde el 1 de enero de 2014 hasta el 31 de diciembre de 2020 (6 años) en pacientes con diagnóstico de hidrocefalia tratados con TVE, en los cuales se realizó la revisión endoscópica en el momento del fallo. Se analizó el sexo, edad, etiología de la hidrocefalia, signos y síntomas al momento de la presentación clínica, tiempo transcurrido desde el primer procedimiento y la causa de la falla, estrategia terapéutica implementada, los hallazgos intraquirúrgicos, las complicaciones y los resultados.

Resultados: Se incluyeron 13 pacientes, 11 fueron menores de 2 años. El intervalo promedio entre la primera TVE y la revisión fue de 186 días. Con respecto al origen de la hidrocefalia, 4 (30%) fueron secundaria a mielomeningocele, 4 (30%) a hemorragia intraventricular, 3 (23%) a infecciones del SNC y 2 (15%) a patologías congénitas. El procedimiento fue exitoso en 4 (30%) pacientes, todos menores de 2 años. Como hallazgo intraquirúrgico, la ostomía se clasificó en cierre completo, cierre de la ostomía por aracnoiditis y ostomía permeable. No se presentaron complicaciones en ningún caso. El periodo de seguimiento promedio fue de 26 meses.

Conclusión: La Re-TVE representa una técnica segura que puede ser considerada como una opción terapéutica ante el fallo de la TVE. La selección del paciente debe ser cuidadosa, siendo indispensable establecer criterios claros que permitan mejorar la tasa de éxito.

Palabras Clave: revisión endoscópica, hidrocefalia, tercer ventriculostomía endoscópica, cierre del ostoma, neurocirugía pediátrica.

ABSTRACT

Introduction: Endoscopic third ventriculostomy (TVE) is currently considered the method of choice for the treatment of hydrocephalus regardless of etiology, with a success rate between 50-80%. However, treatment when it fails is widely discussed. Endoscopic revision (Re-TVE) allows evaluating the characteristics of the stoma and, if necessary, re-waterproofing it, avoiding the use of ventricular shunt systems. The objective of this study is to describe the intraoperative findings and analyze the efficacy of Re-TVE as a treatment for hydrocephalus in the same center.

Materials and methods: We performed a retrospective study from January 1, 2014, to December 31, 2020 (6 years), in patients with a diagnosis of hydrocephalus treated with TVE, in which the endoscopic review was performed at the time of the failure. Sex, age, etiology of hydrocephalus, signs and symptoms at the time of clinical presentation, time elapsed since the first procedure and the failure, the therapeutic strategy implemented, the intra-surgical findings, the complications and the results were analyzed.

Results: Thirteen patients were included, 11 were under 2 years of age. The average interval between the first TVE and the review was 186 days. Regarding the origin of hydrocephalus, 4 (30%) were secondary to myelomeningocele, 4 (30%) to intraventricular hemorrhage, 3 (23%) to CNS infections and 2 (15%) to congenital pathologies. The procedure was successful in 4 (30%) patients, all under 2 years of age. As an intraoperative finding, the ostomy was classified as complete closure, closure of the ostomy due to arachnoiditis, and patent ostomy. There were no complications in any case. The average follow-up period is 26 months.

Conclusion: Re-TVE represents a safe technique, which can be considered as a therapeutic option in the event of TVE failure. The selection of the patient must be careful, being essential to establish clear criteria that allow to improve the success rate.

Key Words: endoscopic revision, hydrocephalus, endoscopic third ventriculostomy, stoma closure, pediatric neurosurgery.

INTRODUCCIÓN

La tercer ventriculostomía endoscópica (TVE) es una técnica quirúrgica mínimamente invasiva, considerada actualmente por muchos autores como el método de elección para el tratamiento de la hidrocefalia independientemente de su etiología. Posee la ventaja de brindar al paciente la oportunidad de no depender de un sistema de derivación ventricular y ni exponerse a sus complicaciones.^{4,10,14,17,22-24}

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Grisotto L

lucianogrisottonqn@gmail.com

Recibido: Noviembre de 2021. Aceptado: Noviembre de 2021.

Si bien la tasa de éxito publicada varía entre un 50 a 80%, y en los menores de 1 año el porcentaje es mayor si se realiza la coagulación de los plexos coroideos, el fallo de la TVE y su tratamiento representa un tema de controversia.^{4,17,22-24} Se desconoce la incidencia y los factores de riesgo asociados al cierre de la ostomía, la cual puede ocurrir en forma precoz o tardía, y varía con la edad del paciente.^{17,24} La evidencia actual sugiere que en los menores de 2 años el fallo de la endoscopia se relaciona con la pobre absorción del líquido cefalorraquídeo (LCR) por inmadurez de las granulaciones de Paccioni, mientras que en los pacientes mayores se debe al cierre de la ostomía.^{17,23,26} En base a lo mencionado es importante identificar los pacientes que se beneficiarán de una revisión endoscópica.

El objetivo de este trabajo consiste en describir los hallazgos intraquirúrgicos y analizar la eficacia de la revisión endoscópica de la TVE (Re-TVE) como tratamiento de la hidrocefalia en un mismo centro.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un estudio transversal retrospectivo desde el 1 de enero de 2014 hasta el 31 de diciembre de 2020 (6 años) en pacientes con diagnóstico de hidrocefalia tratados quirúrgicamente, en los cuales se realizó la revisión endoscópica de la tercer ventriculostomía en el hospital de niños Sor María Ludovica de la ciudad de La Plata.

Los criterios de inclusión fueron a) menores de 14 años, b) hidrocefalia independiente de la etiología, c) seguimiento mínimo de 6 meses, d) tener al menos una tomografía computada o resonancia magnética nuclear pre y postquirúrgica e) TVE como primer tratamiento f) tratado mediante la revisión endoscópica de la tercer ventriculostomía. Se incluyeron para este estudio 13 pacientes. Se excluyeron aquellos pacientes que no cumplieron los criterios nombrados previamente.

Se analizaron las historias clínicas, las variables consideradas fueron: sexo, edad, etiología de la hidrocefalia, signos y síntomas al momento de la presentación clínica, tiempo transcurrido desde el primer procedimiento y la causa de la falla, estrategia terapéutica implementada, los hallazgos intraquirúrgicos, las complicaciones y los resultados.

Los criterios para considerar la disfunción de la TVE se basaron en los hallazgos clínicos: hipertensión endocraneana, aumento del perímetro cefálico, fontanela abombada; y radiológicos: edema transependimario, ventriculomegalia evolutiva, disminución del espacio subaracnoideo de la convexidad cerebral y la dilatación del tercer ventrículo.

culo.

El método de selección utilizado para la indicación de la Re-TVE se basó en el tiempo transcurrido desde el primer procedimiento hasta la falla, tomando como punto de corte 3 meses. En los casos de falla temprana (menor a 3 meses) se revisó la grabación del video de la primera cirugía y se evaluó las características de la ostomía, considerando candidato a todo aquel paciente que presentó ostomía no satisfactoria. Por otro lado, en los pacientes con falla tardía (mayor a 3 meses) se realizó el procedimiento sin otra consideración.

Al realizar el análisis de las grabaciones, la ostomía se consideró satisfactoria si: a) el diámetro permitió el pasa-

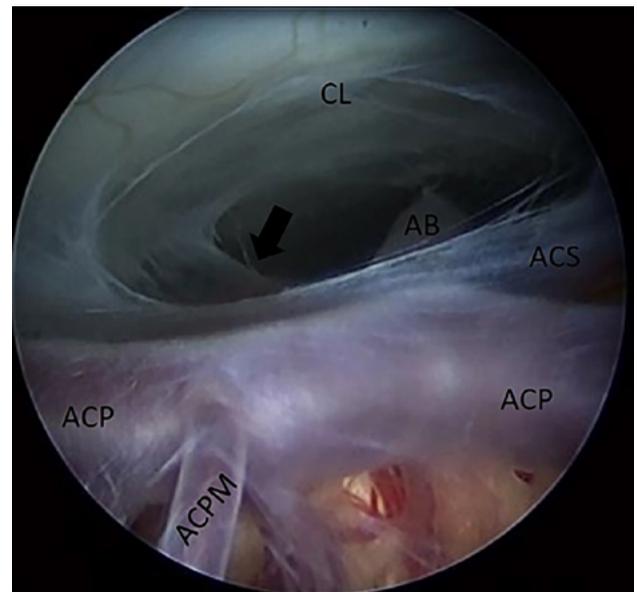


Figura 1. Imagen endoscópica obtenida desde la ostomía que permite observar la disección correcta de la membrana de Liliequist (flecha), objetivando la exposición completa de la arteria basilar y sus ramas principales. AB: arteria basilar, ACS: arteria cerebelosa superior, ACP: arteria cerebral posterior, ACPM: arteria central posteromedial izquierda CL: clivus.

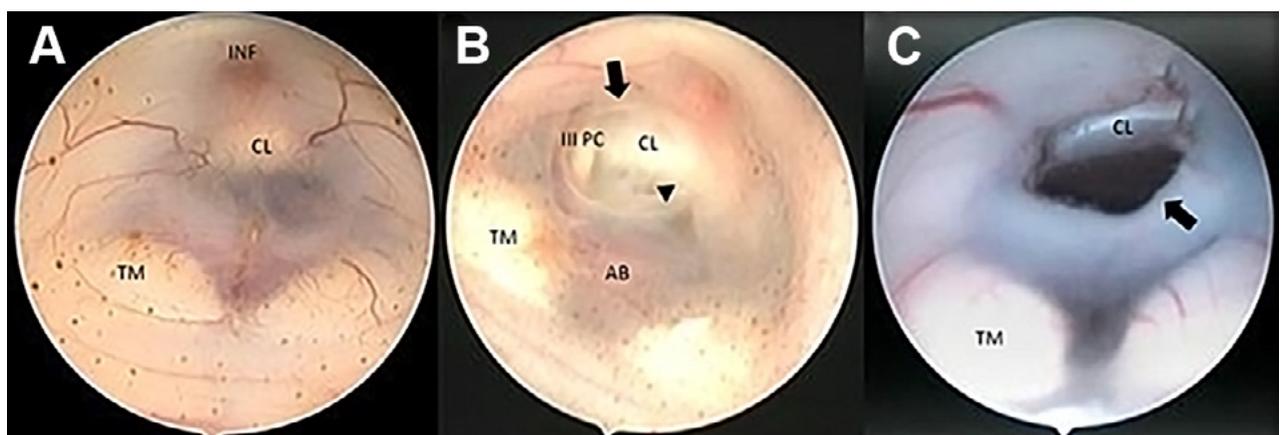


Figura 2. Imágenes intraquirúrgicas del piso del tercer ventrículo, donde se observan los hallazgos durante la Re-TVE. A) Ostomía cerrada íntegramente, no se observan rastros de la primera TVE, B) Ostomía cerrada con aracnoiditis donde es posible observar los bordes libres de la ostomía (flecha) y la aracnoiditis en su interior (punta de flecha), C), ostomía permeable donde se aprecian los bordes libres de la ostomía (flecha). III PC: tercer par craneal, AB: arteria basilar, CL: clivus, INF: infundíbulo, TM: tubérculos mamilares.

TABLA 1. DATOS DE LOS PACIENTES INCLUIDOS EN EL ESTUDIO. AC: ACUEDUCTOPLASTIA, CPC: COAGULACIÓN DE PLEXO COROIDEOS, F: FEMENINO, M: MASCULINO, LT: LÁMINA TERMINALIS, OC: OSTOMÍA CERRADA, OC-A: OSTOMÍA CERRADA CON ARACNOIDITIS, OP: OSTOMÍA PERMEABLE, SS: SEPTOSTOMÍA, TVE: TERCER VENTRICULOSTOMÍA ENDOSCÓPICA, RE-TVE: REVISIÓN ENDOSCÓPICA TVE.

Datos Paciente			1 TVE		Fallo			RE-TVE		Fallo		Seguimiento
Número	Sexo	Etiología hidrocefalia	Edad	Procedimiento	Intervalo	Edad	Manifestaciones clínicas	Procedimiento	Hallazgos quirúrgicos	SI	NO	Tiempo
1	F	Mielomeningocele	7 días	TVE	141 días	6 meses	Macrocefalia	Re-TVE/LT	OC			
2	M	Congénita	9 años	TVE	11 días	9 años	Vómitos/Somnolencia	Re-TVE	OC-A	X		
3	F	Mielomeningocele	16 días	TVE/CPC	102 días	4 meses	Macrocefalia/Fontanela abombada/Diástasis de sutura	Re-TVE	OC	X		
4	F	Mielomeningocele	4 meses	TVE/CPC	57 días	6 meses	Fontanela abombada	Re-TVE	OC-A		X	50 meses
5	M	Mielomeningocele	1 mes	TVE	124 días	4 meses	Fontanela abombada/Diástasis sutura	Re-TVE/LT	OC	X		
6	M	Postinfecciosa	2 meses	TVE/CPC	34 días	3 meses	Vómitos	Re-TVE	OC	X		
7	M	Congénita	10 meses	TVE/CPC	240 días	18 meses	Vómitos/Somnolencia	Re-TVE/LT	OP	X		
8	F	Postinfecciosa	7 meses	TVE/CPC	150 días	12 meses	Vómitos/Somnolencia	TVE	OC	X		
9	M	Posthemorrágica	4 meses	TVE/CPC/LT	19 días	5 meses	Fontanela abombada/Síndrome de Parinaud	TVE	OC		X	33 meses
10	F	Posthemorrágica	2 meses	TVE/CPC	40 días	5 meses	Fontanela abombada	TVE	OC-A	X		
11	M	Postinfecciosa	1 año	TVE	4 años	5 años	Cefalea/Somnolencia	TVE	OC-A		X	16 meses
12	F	Posthemorrágica	2 meses	TVE/CPC/SS	21 días	3 meses	Vómitos/Somnolencia	Re-TVE/LT	OC	X		
13	M	Posthemorrágica	1 mes	TVE/SS	49 días	3 meses	Macrocefalia	TVE/AC	OC		X	6 meses

je del endoscopio, y así corroborar la correcta disección de la membrana de Liliequist, objetivando la exposición de la arteria basilar y algunas de sus ramas principales, b) visualización del movimiento ondulante de los bordes libres de la ostomía por el paso del LCR (Figura 1).

El éxito del procedimiento fue considerado en base a la mejoría clínica del paciente y la estabilidad o mejoría de los estudios por imágenes.

Para realizar los procedimientos se utilizó, en todos los

casos, un endoscopio rígido Karl Storz (modelo DECQ) con ópticas de 0 o 30 grados y se incluyó como instrumentos indispensables una sonda Fogarty 3 French (Fr) y un coagulador monopolar. Todas las cirugías fueron grabadas de forma digital mediante la capturadora de video.

RESULTADOS

Durante el periodo de 6 años que comprendió el estudio

se incluyeron 13 pacientes (7 de sexo masculino y 6 femeninos). La edad media de los pacientes fue de 18 meses, con un rango entre 3 meses y 9 años (Tabla 1).

Se realizaron 13 Re-TVE, 11 pacientes fueron menores de 2 años. El intervalo promedio entre la primera TVE y la revisión fue de 186 días, con un rango entre 11 días y 4 años. Con respecto al origen de la hidrocefalia, 4 (30%) fueron secundaria a mielomeningocele, 4 (30%) a hemorragia intraventricular, 3 (23%) a infecciones del SNC y 2 (15%) a patologías congénitas.

Se logró realizar la re-TVE sin dificultades a los 13 pacientes: a 12 se les realizó nuevamente la TVE y en 4 casos se llevó a cabo la perforación de la lámina terminalis. El procedimiento fue exitoso en 4 (30%) pacientes, todos menores de 2 años. En relación a la etiología y el éxito de la Re-TVE en nuestra serie, 2 fueron hidrocefalia posthemorrágica, 1 postinfecciosa y 1 secundaria a mielomeningocele. En todos los pacientes en quienes no funcionó la Re-TVE, que ingresaron nuevamente con síntomas de HTE o presentaron un empeoramiento en los estudios por imágenes, se decidió la colocación de un sistema de derivación, siendo la primera opción ventrículo peritoneal.

Como hallazgo intraquirúrgico, en 8 casos (62%) se constató el cierre completo de la ostomía, en 4 (30%) se observó el cierre de la ostomía por aracnoiditis, mientras que solo en 1 caso (7%) la ostomía permanecía permeable (Figura 2).

Los signos y síntomas más frecuentemente observados al realizar el diagnóstico de fallo de la TVE previo a su revisión fueron: somnolencia en 5 casos (38%), vómitos en 5 (38%), fontanela abombada en 5 (38%), macrocefalia en 3 (23%), diástasis de sutura en 2 (20%), cefalea en 1 (10%) y síndrome de Parinaud en 1 caso (10%).

En relación con las imágenes post quirúrgicas, en los 4 pacientes en quienes el procedimiento fue considerado exitoso se observó mejoría con respecto a la resolución del edema transependimario, disminución del tamaño ventricular y aumento del espacio subaracnoideo. No se presentaron complicaciones en ningún caso. El periodo de seguimiento promedio es de 26 meses.

DISCUSIÓN

La hidrocefalia es la patología neuroquirúrgica más frecuente en pediatría. Históricamente el tratamiento utilizado fue la colocación de un sistema de derivación, el cual no está libre de complicaciones y posee una alta tasa de fallo a lo largo de la vida del paciente.^{2,6,12,14,18,20,22-24} Gracias al avenimiento de las nuevas técnicas endoscópicas, la TVE es actualmente considerada el método de elección para el tratamiento de la hidrocefalia independientemente

de la etiología, con una tasa de éxito de entre el 50 y 80%.^{2,6,10,14,15,17,18,20-23}

El fallo de la TVE se relaciona a múltiples factores y puede ocurrir de forma temprana o tardía, sin embargo, no existe ninguna manifestación clínica ni hallazgo imagenológico que sea predictor del mismo.^{14,17-20} El punto de corte para establecer si el fallo se considera temprano o tardío difiere de forma notoria en la bibliografía. Por ejemplo, Mahapatra et al. establece el fallo precoz durante los primeros 7 días postoperatorio, mientras que Moreira et al. durante el primer mes, y Marano a los 6 meses. Al igual que lo planteado por Surash et al; en nuestro trabajo lo consideramos a los 3 meses. Nuestra decisión se basó en que el 80% de los fallos observados en nuestro servicio ocurren dentro de este periodo.^{17,18,20,23,26}

La Re-TVE permite evaluar las características del ostoma, analizar si se encuentra o no permeable, observar la presencia de aracnoiditis en la cisterna prepontina, o bien, si se cerró completamente. Si las condiciones anatómicas lo permiten es posible repermeabilizarlo de forma segura. Debido a la escasa evidencia publicada, las indicaciones, la efectividad y los resultados a largo plazo son discutidos ampliamente.^{17-19,22}

Existen dos teorías ampliamente divulgadas que explicarían el fallo de la TVE. Por un lado, se considera que una de las principales causas se debe a la inmadurez de las granulaciones aracnoideas que generan la alteración de la absorción del LCR, principalmente en los pacientes menores de 2 años. Por otro lado, el cierre de la ostomía por medio de la formación de aracnoiditis o gliosis se observa en aproximadamente el 6 - 15% de los casos.^{3,17,19,20,25,27} Otros factores de riesgo que pueden contribuir al cierre es la inadecuada técnica quirúrgica (incorrecto tamaño del ostoma, la persistencia de membranas en los bordes libres del mismo que predisponen al cierre, la disección incompleta de la membrana de Liliequist), el sangrado intraquirúrgico, y la infección postquirúrgica.^{14,17,19,20}

Clínicamente los pacientes con fallo de TVE se presentan con signos y síntomas de hidrocefalia: hipertensión endocraneana, fontanela abombada, macrocefalia y retraso de pautas madurativas.^{20,22,23,27} En nuestra serie de casos, la forma de presentación más frecuente de los pacientes fueron somnolencia, vómitos y fontanela abombada.

La mayoría de los estudios publicados sobre la TVE durante la infancia concluyen que la edad representa un factor pronóstico importante. No existe un consenso en relación a la edad del paciente con la probabilidad del éxito de la Re-TVE.^{4,15,17,20,23} Múltiples autores hacen referencia a que la edad del paciente no debe ser considerada como un criterio de exclusión para llevar a cabo el procedimiento. Los datos publicados demuestran que la tasa de éxito en los menores de 1 año no difiere de los pacientes mayo-

res.^{1,4,11,14,16,17,20} En nuestra serie de casos publicada, de los 4 pacientes con la Re-TVE exitosa, 3 fueron menores de 1 año.

Si bien los resultados no se ven afectados por etiología, se encuentra ampliamente divulgado que las endoscopias realizadas en pacientes con antecedente de infecciones y hemorragias representan un desafío. En estos casos, la probabilidad de generar aracnoiditis y el consiguiente cierre de la ostomía es mayor.^{6,15,17,19,22} Por otro lado, el estudio de Marano et al. no demostró diferencias significativas de sus resultados en relación etiología y consideran que el hallazgo de aracnoiditis en la cisterna no es un factor predictivo negativo.¹⁸ Al igual que el autor, no consideramos la etiología como un factor excluyente para realizar la Re-TVE.

La tasa de éxito de la Re-TVE varía en las series de casos publicados entre el 63 y el 81%, sin embargo, todos los autores difieren en los criterios de selección de los pacientes y los de éxito.^{1,9,14,20}

Como se nombró anteriormente, un punto controversial es el punto de corte entre falla temprana y tardía (representa el tiempo transcurrido desde la TVE hasta su falla), el cual conlleva a resultados diferentes de la Re-TVE.^{14,17,18,23,27} Marano et al. presentó el estudio con mayor casuística, 316 pacientes a quienes se le repitió la TVE logrando el 68% de éxito global, 91% aquellos con falla tardía (mayor a 6 meses), 60% entre los 3 a 6 meses y 42% menor a 3 meses.¹⁸ Breimer publicó una serie de 86 pacientes operados de Re-TVE, el 64% se presentaron como falla tardía (6 meses) y la tasa de éxito fue del 44.3%.² Mahapatra presentó una serie de 32 pacientes, con una tasa de éxito global del 78.5% y del 90% en los menores de 2 años. En los pacientes con falla temprana, se observó la presencia de una membrana aracnoidea cubriendo el ostoma, mientras que en la tardía el ostoma se hallaba cerrado.¹⁷ Por otro lado, Peretta y colaboradores presentaron una serie de 40 casos con un 75% de éxito, sin embargo observaron un mayor porcentaje de fracaso en los pacientes menores de 2 años.²² En la experiencia de nuestro centro obtuvimos un 30% de tasa de éxito, 4 de los 13 pacientes presentaron mejoría clínica y ausencia de signos de HTE en los estudios de imágenes postquirúrgicas, resolviendo así el cuadro de hidrocefalia. Actualmente se encuentran libres de un sistema de derivación ventricular.

Durante la revisión endoscópica, los posibles hallazgos quirúrgicos en relación a la TVE son: 1) ostoma cerrado completamente, 2) ostoma cerrado por la presencia de aracnoiditis o 3) ostoma permeable.^{17,20,22,23} En el estudio multicéntrico publicado por Breimer et al. observaron una mayor tasa de éxito en aquellos pacientes que durante la Re-TVE la ostomía se encontró completamente cerrada. Mientras que aquellos pacientes en los que ha-

llaron aracnoiditis en la cisterna presentaron una mayor tendencia a requerir un sistema de derivación dentro de los 6 meses.² Siomin et al. presentó 20 pacientes, en todos los casos el ostoma se encontró completa o parcialmente cerrado, mientras que Koch y compañía en su serie de 12 casos, describieron 9 pacientes con ostoma totalmente cerrado y 3 en quienes presentaban una membrana aracnoidea.^{15,25} Al igual que lo expuesto en la bibliografía, de los 13 casos presentados en nuestro trabajo, 8 presentaron el cierre completo de la ostomía, 4 aracnoiditis y 1 solo caso de ostomía permeable.

Se desconoce el tamaño óptimo que debe tener el ostoma, los diferentes autores varían en el diámetro entre 2,5 y 7 mm.^{6,8,10,13,14} Para evitar el cierre de la ostomía los márgenes de la misma deben quedar separados, evitando dejar membranas que favorezcan su adherencia y generen aracnoiditis.^{14,17,20,24} Al igual que lo propuesto por Mahapatra, en los casos donde el piso del tercer ventrículo es laxo, optamos por coagular los bordes y lograr una mayor apertura.¹⁷

La resonancia magnética nuclear representa el estudio de elección para evaluar el flujo de LCR a través de la TVE, sobre todo en las secuencias T2 y cine-resonancia.^{2-7,19,21} Si bien no existen consensos, los autores proponen realizar una RMN a los pacientes que ingresan con síntomas de hipertensión endocraneana. Si no existen signos de flujo a través de la ostomía, sugieren realizar la Re-TVE, mientras que si se constata flujo a través de la ostomía se recomienda colocar un sistema de derivación ventricular ya que la probabilidad del éxito disminuye notoriamente.^{2,3,6,19} Es importante aclarar que luego de realizar una TVE no existen cambios importantes del tamaño ventricular, por lo que no se debe considerar un factor de falla.^{6,21,28} Fukuhara et al, compararon los hallazgos imagenológicos en la cine-resonancia con lo observado en la revisión endoscópica. Radiológicamente observaron el cierre de la ostomía entre el 41 -75% de los 36 casos, mientras que endoscópicamente reportaron un cierre de 71-85%, concluyendo que los signos de obstrucción observados en la cine-resonancia cuando se asocian clínicamente con signos de HTE, la Re-TVE es el tratamiento de elección.⁵⁻⁷

La Re-TVE presenta baja tasa de morbi-mortalidad, aunque depende de la experiencia del cirujano, no presenta mayor riesgo que la TVE.^{4,9,17-19} Las complicaciones descritas en la bibliografía son meningitis, fístula de LCR, fiebre, poliuria y estrabismo divergente, todas de carácter transitorio.^{6,11,15-18,20,22,24,26}

CONCLUSIÓN

La Re-TVE representa una técnica segura que puede ser

considerada como una opción terapéutica ante el fallo de la TVE. La selección del paciente debe ser cuidadosa, siendo indispensable establecer criterios de selección claros que permitan mejorar la tasa de éxito. Durante la revisión, el ostoma puede encontrarse tanto permeable como

cerrado, parcial o totalmente. La identificación del ostoma cerrado conlleva a una mayor tasa de éxito, mientras que si se encuentra permeable se recomienda colocar un sistema de derivación ventricular.

BIBLIOGRAFÍA

- Balthasar AJR, Kort H, Cornips EMJ, Beuls EAM, Weber JW, Vles JSH. Analysis of the success and failure of endoscopic third ventriculostomy in infants less than 1 year of age. *Childs Nerv Syst.* 2007;23(2):151-5.
- Breimer GE, Dammers R, Woerdeman PA, Buis DR, Delye H, Brusse-Keizer M. Endoscopic third ventriculostomy and repeat endoscopic third ventriculostomy in pediatric patients: the Dutch experience. *J Neurosurg Pediatr.* 2017;20(4):314-23.
- Cinalli G, Sainte-Rose C, Chusmas P, Zerah M, Brunelle F, Lot G, Pierre-Kahn A, et al. Failure of third ventriculostomy in the treatment of aqueductal stenosis in children. *J Neurosurg.* 1999;90(3):448-54.
- Cinalli G, Spennato P, Ruggiero C, Aliberti C, Zerah M, Trischitta M, et al. Intracranial pressure monitoring and lumbar puncture after endoscopic third ventriculostomy in children. *Neurosurgery.* 2006;58(1):126-36.
- Fukuhara T, Luciano MG, Kowalski RJ. Clinical features of third ventriculostomy failures classified by fenestration patency. *Surg Neurol.* 2002;58(2):102-10.
- Fukuhara T, Vorster SJ, Mark GL. Risk factors for failure of endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus. *Neurosurgery.* 2000;46(5):1100-11.
- Fukuhara T, Vorster SJ, Ruggieri P, Luciano MG. Third Ventriculostomy Patency: Comparison of Findings at Cine Phase-Contrast MR Imaging and at Direct Exploration. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1999;20(8):1260-6.
- Grant JA, McLone DG. Third Ventriculostomy: a review. *1997;47(3):210-2.*
- Hader WJ, Drake J, Cochrane D, Sparrow O, Johnson ED, Kestle J. Death after late failure of third ventriculostomy in children. *J Neurosurg.* 2002;97(1):211-5.
- Hayashi N, Hamada H, Hirashima Y, Kurimoto M, Takaku A, Endo S. Clinical features in patients requiring reoperation after failed endoscopic procedures for hydrocephalus. *Minim Invas Neurosurg.* 2000;43(4):181-6.
- Hellwig D, Giordano M, Kappus C. Redo third ventriculostomy. *World Neurosurg.* 2013;79(2):13-20.
- Holwerda JC, Lindert EJ, Buis DR, Hoving EW. Surgical intervention for hydrocephalus in infancy; etiology, age and treatment data in a Dutch cohort. *Childs Nerv Syst.* 2020;36(3):577-82.
- Jones RFC, Stening WA, Brydon M, Paed M. Endoscopic Third Ventriculostomy. *Neurosurgery.* 1990;26(1):86-91.
- Koch D, Grunert P, Filippi R, Hopf N. Re-ventriculostomy for treatment of obstructive hydrocephalus in cases of ostoma dysfunction. *Minim Invas Neurosurg.* 2002;45(3):158-63.
- Koch-Wiewrodt D, Wagner W. Success and failure of endoscopic third ventriculostomy in young infants: are there different age distributions? *Childs Nerv Syst.* 2006;22(12):1537-41.
- Kulkarni AV, Riva-Cambrin J, Rozzelle CJ, Naftel RP, Alvey JS, Reeder RW. Endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization in infant hydrocephalus: a prospective study by the hydrocephalus clinical research network. *J Neurosurg Pediatr.* 2018;21(3):214-23.
- Mahapatra A, Mehr S, Singh D, Tandon M, Ganjoo P, Singh H. Ostomy closure and the role of repeat endoscopic third ventriculostomy (re-ETV) in failed ETV procedures. *Neuro India.* 2011;59(6):867-73.
- Marano PJ, Stone SSD, Mugamba J, Ssenyoga P, Warf EB, Warf BC. Reopening of an obstructed third ventriculostomy: long-term success and factors affecting outcome in 215 infants. *J Neurosurg Pediatr.* 2015;15(4):399-405.
- Mohanty A, Vasudev MK, Sampth S, Radhesh S, Sastry Kolluri VR. Failed endoscopic third ventriculostomy in children: management options. *Pediatr Neurosurg.* 2002;37(6):304-9.
- Moreira I, Pereira J, Oliveira J, Salvador SF, Vaz R. Endoscopic reopening of third ventriculostomy: Case series and review of literature. *Clin Neurol Neurosurg.* 2016;145:58-63.
- Oka K, Go Y, Kin Y, Utsunomiya H, Tomonaga M. The radiographic restoration of the ventricular system after third ventriculostomy. *Minim Invas Neurosurg.* 1995;38(4):158-62.
- Peretta P, Cinalli G, Spennato P, Ragazzi P, Ruggiero C, Aliberti F, et al. Long-term results of a second endoscopic third ventriculostomy in children: retrospective analysis of 40 cases. *Neurosurgery.* 2009;65(3):539-47.
- Shaikh S, Deopujari CD, Karmarkar V, Muley K, Mohanty C. Role of Secondary Endoscopic Third Ventriculostomy in Children: Review of an Institutional Experience. *Pediatr Neurosurg.* 2019;54(3):188-95.
- Siomin V, Weiner H, Wisoff J, Cinalli G, Pierre-Kahn A, Saint-Rose C, et al. Repeat endoscopic third ventriculostomy: is it worth trying?. *Childs Nerv Syst.* 2001;17(9):551-5.
- Siomin V, Weiner H, Wisoff J, Cinalli G, Pierre-Kahn A, Saint-Rose C, et al. Repeat endoscopic third ventriculostomy: is it worth trying? *Childs Nerv Syst.* 2001;17(9):551-5.
- Surash S, Chumas P, Bhargava D, Crimmins D, Straiton J, Tyagi A. A retrospective analysis of revision endoscopic third ventriculostomy. *Childs Nerv Syst.* 2010;26(12):1693-8.
- Wagner W, Dorothee K. Mechanisms of failure after endoscopic third ventriculostomy in young infants. *J Neurosurg.* 2005;103(1):43-9.
- Wilcock DJ, Jaspan T, Worthington BS, Punt J. Neuro-endoscopic third ventriculostomy: evaluation with magnetic resonance imaging. *Clin Radiol.* 1997;52(1):50-4.

COMENTARIO

La TVE como tratamiento de la hidrocefalia es una excelente opción que permite prescindir de sistemas derivativos con válvulas. Hay diversos factores que pueden predecir las tasas de éxito, entre los cuales la etiología y la edad tienen peso estadístico. Este procedimiento sigue en debate cuando se trata de lactantes, más aún en menores de tres meses.⁴ La probabilidad de éxito de TVE aumenta gradualmente durante los primeros meses de vida.⁵ También es sabido que algunas etiologías tienen mayor tasa de fracaso, como por ejemplo hidrocefalia secundaria a Chiari tipo II, infección o hemorragia intraventricular.² La Re-TVE aún se encuentra en debate, no obstante, debería ser una opción a considerar en caso de sospecha de disfunción del ostoma.³

En este trabajo los autores hacen una revisión retrospectiva presentando 13 pacientes sometidos a Re-TVE, 11 de ellos fueron menores de 2 años. Tuvieron una tasa de éxito del 30% representada por 4 pacientes. Tres de ellos fueron menores de un año, lo cual es muy loable. También hacen un pasaje por la bibliografía actual, comentando los aspectos más relevantes reportados por diversos centros. Me pareció muy interesante la revisión de los videos de la primera TVE realizada en estos pacientes, factor que suma a la selección individual que cada caso amerita. Por último, si bien el TVE-SS predice adecuadamente la tasa de éxito de la TVE, no parece definirla con tanta certeza en la ReTVE. Por tal motivo, ante un fallo de la TVE, cada paciente debería analizarse individualmente.^{1,6} Esto último queda demostrado con este trabajo, ya que los pacientes que resultaron exitosos con la ReTVE fueron hidrocefalos de etiología infecciosa, posthemorrágica y mielomeningocele.

Dr. Edgardo Morsucci

Hospital de Niños Ricardo Gutierrez, Ciudad de Buenos Aires
Hospital de Niños Orlando Alassia, Ciudad de Santa Fe

COMENTARIO

Los autores presentan un estudio con diseño transversal y retrospectivo que comprende un período de 6 años (2014 – 2020).

En el mismo se detalla con precisión la experiencia de dicho grupo en la revisión de la tercer ventriculostomía endoscópica (Re – TVE) tanto en las características poblacionales, la etiología de la hidrocefalia como así también las características encontradas en los actos quirúrgicos, todo ejemplificado con tablas precisas y fotos intraquirúrgicas de excelente calidad.

No encontraron diferencias en los resultados entre las distintas etiologías de la hidrocefalia y los resultados fueron satisfactorios en un 30% de los casos (4/13). A pesar de que se estima que los resultados declinan con los menores de 2 años, dado la inmadurez del espacio subaracnoideo, acá los procedimientos exitosos se dieron en este grupo etario.

Destaco, en concordancia con este trabajo, la necesidad y la gran utilidad de disponer en forma permanente con el equipamiento necesario y la experiencia suficiente para realizar estos procedimientos endoscópicos, evitando de esa forma la colocación innecesaria de un shunt.

Por otro lado, al tratarse de una muestra moderada de casos y de etiologías y edades variadas, no se logra llegar a un perfil para la selección del paciente “ideal”. Otro dato que puede llegar a producir algo de confusión es el agregado de procedimientos tales como coagulación de plexos o acueductoplastias. Se debe continuar aportando datos y casuística en los diferentes centros para así lograr aumentar el porcentaje de éxito en esta indicación.

Existen escalas previas con ciertos factores a tener en cuenta (por ej “Success Score”) que nos podría servir para que todos elaboremos y estudiemos a nuestros pacientes de la misma manera, y así llegar a conclusiones más homogéneas.

Dr. Gastón Dech

Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. C.A.B.A.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kulkarni A V, Riva – Cambrin J, Browd S. Use of the ETV Success Score to explain the variation in reported endoscopic third ventriculostomy success rates among published case series of childhood hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr* 2011 Feb;7(2):143-6.

COMENTARIO

Los autores realizan un análisis transversal retrospectivo de su casuística institucional en relación al Redo de la tercer ventriculostomía endoscópica, y revisan la literatura al respecto.

El análisis que presentan es interesante y de aporte.

Describen 13 pacientes que incluyen en el estudio, de los cuales 11 fueron menores de 2 años, con distintos orígenes de la hidrocefalia (4 secundaria a mielomeningocele, 4 a hemorragia intraventricular, 3 a infecciones del SNC y 2 a patologías congénitas). Observaron una tasa de éxito del 32%, la cual es inferior a la publicadas entre el 63 y el 81%.

En base a su revisión se marca la falta de consenso en criterios de selección de los pacientes candidatos a redo TVE así como los criterios de éxito.

Hoy en día, la TVE con o sin coagulación de plexos coroideos es un pilar fundamental dentro del tratamiento de la hidrocefalia. Siendo de importancia la selección del paciente para obtener el mejor resultado. Distintas variables se describen en la literatura como sugestivas del porcentaje de éxito de la TVE, para tratar de evitar la colocación de una derivación valvular de LCR.

En el futuro, esperamos contar con análisis multicéntricos ricos en detalles estadísticos para poder tomar las mejores decisiones.

Concluyendo, cito a los autores: “La Re-TVE representa una técnica segura, que puede ser considerada como una opción terapéutica ante el fallo de la TVE. La selección del paciente debe ser cuidadosa, siendo indispensable establecer criterios de selección claros que permitan mejorar la tasa de éxito.”

Dr. Sebastián Jaimovich
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, C.A.B.A

Tumores intramedulares pediátricos: revisión de 6 casos

Christian Pirozzi Chiusa, Martín Pinto, Carlos Routaboul

Servicio de Neurocirugía Infantil del Instituto FLENI, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: Los tumores intramedulares (TIM) son infrecuentes. Sin embargo, en la población pediátrica pueden alcanzar el 35% de los tumores espinales, siendo los astrocitomas los primeros en frecuencia. La mayoría son de bajo grado, y por lo tanto la resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección. El objetivo de este trabajo es presentar una serie de casos, haciendo énfasis en la resección quirúrgica radical, los síntomas de presentación y la evolución según la histología tumoral.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de pacientes menores de 18 años con diagnóstico de TIM, operados en nuestra institución en el período 2019-2021. Se analizaron los síntomas de presentación, resonancia magnética pre y postoperatoria, estirpe tumoral, electrofisiología intraoperatoria, grado de resección y evolución clínica utilizando la escala de McCormick.

Resultados: Se operaron seis pacientes cuya edad promedio fue 9,9 años (rango 9 meses-17 años). La manifestación clínica predominante fue déficit sensitivo (37%), seguida de déficit motor (27%). El tiempo promedio desde la aparición de los síntomas al diagnóstico fue 9,4 meses, excepto un caso atípico de hiperhidrosis con ocho años de evolución. Se logró exéresis completa en 68%, subtotal en 16% y parcial en 16%. El status funcional seis meses postoperatorio se mantuvo estable en 50%, y mejoró en 17%.

Conclusión: La resección radical de los TIM pediátricos puede ser lograda con preservación de la función neurológica a largo plazo, siendo el factor pronóstico más importante la histología tumoral.

Palabras clave: Tumores intramedulares pediátricos; Astrocitoma; Ependimoma; Status funcional

ABSTRACT

Introduction: Intramedullary spinal cord tumors are rare. However, in children they can reach up to 35% of spinal tumors, with astrocytomas being the first in frequency. Most are low-grade, and therefore complete tumor resection is the treatment of choice. The aim of this paper is to present a series of cases, emphasizing radical surgical resection, presenting symptoms and outcome according to tumor histology.

Methods: A retrospective study was carried out with patients under 18 years of age with a diagnosis of intramedullary spinal cord tumors, who had undergone surgical resection at our institution in the period 2019-2021. Presenting symptoms, pre and postoperative magnetic resonance, tumor lineage, intraoperative electrophysiology, degree of resection and clinical outcome were analyzed using the McCormick scale.

Results: Six patients whose average age was 9.9 years (range 9 months-17 years) were treated. The predominant clinical manifestation was sensory deficit (37%), followed by motor deficit (27%). The average time from the onset of symptoms to diagnosis was 9.4 months, except for one atypical case with a history of eight years with hyperhidrosis. Gross-total resection was achieved in 68%, subtotal in 16% and partial in 16%. The functional status six months postoperatively remained stable in 50%, and improved in 17%.

Conclusion: Radical resection of pediatric intramedullary spinal cord tumors can be achieved with preservation of neurological function in the long term. Tumor histology is the most important prognostic factor.

Key words: Pediatric intramedullary tumors; astrocytomas; ependymomas; Functional status

INTRODUCCIÓN

Los tumores intramedulares (TIM) son infrecuentes constituyendo alrededor del 2 al 4% de todos los tumores del SNC, y en su mayoría tienen un origen glial, como los astrocitomas y ependimomas^{5,6}.

Es fundamental diferenciar que en adultos los TIM comprenden aproximadamente el 20% de todas las neoplasias espinales y los ependimomas son el tipo histológico más frecuente³, mientras que en la población pediátrica pueden alcanzar el 35% de los tumores espinales, siendo los astrocitomas los primeros en frecuencia¹¹.

A lo largo de la historia las estrategias terapéuticas han ido variando; y a pesar de los avances tecnológicos como la resonancia magnética, el microscopio de alta defini-

ción, el aspirador ultrasónico, la ecografía intraoperatoria y el monitoreo neurofisiológico, en la actualidad los TIM continúan siendo un desafío para el neurocirujano⁷.

Los tumores de la médula espinal no tienen una presentación clínica típica. Pueden manifestarse con dolor, trastornos sensitivos, tortícolis, desórdenes motores, disfunción urinaria, cifoescoliosis o falta de adquisición en las pautas del neurodesarrollo⁵. Para la valoración neurológica funcional preoperatoria y la evolución clínica postoperatoria se emplea la Escala de McCormick¹⁰ (Tabla 1).

El tratamiento de elección en esta patología es la resección tumoral completa, preservando la función neurológica y la estabilidad de la columna¹¹. El monitoreo neurofisiológico intraoperatorio cumple un rol fundamental a la hora de minimizar el daño iatrogénico^{4,7}.

La quimioterapia y radioterapia se reservan para los tumores de alto grado o casos seleccionados de tumores de

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Christian Pirozzi Chiusa

pirozzichristian@hotmail.com

Recibido: Noviembre de 2021. Aceptado: Noviembre de 2021.

bajo grado con resección incompleta^{3,7}.

El propósito de este trabajo es presentar una serie de casos con lesiones intramedulares operados en nuestra institución, haciendo especial énfasis en la resección quirúrgica radical, los síntomas de presentación y la evolución de acuerdo al estirpe tumoral (Tabla 2 y gráfico 1).

DESCRIPCION DE LOS CASOS CLINICOS

I: Ependimoma

Paciente sexo femenino de 7 años sin antecedentes patológicos de relevancia que consulta por escoliosis y disestesias en miembros inferiores de 6 meses de evolución. Examen neurológico sin déficits motor. En la RM se objetiva extensa lesión intramedular de aspecto infiltrante y bordes poco precisos, extendiéndose desde la unión cervico-dorsal al nivel D11, predominantemente hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con área de realce anular de aspecto quístico-necrótico a nivel D7. PESS alterados en miembro inferior izquierdo. Se realizó exéresis total de la lesión. El monitoreo neurofisiológico intraoperatorio evidenció episodios de disminución transitoria de la amplitud de la onda D, que revirtieron al detener la exéresis de la lesión. Los PEM no mostraron variaciones significativas. Presentó una paraparesia severa postoperatoria que mejoró progresivamente con rehabilitación. RM control postoperatoria evidencia resección tumoral completa con desplazamiento de lámina de D2 que requirió corrección quirúrgica. La anatomía patológica reveló ependimoma con diferenciación tancítica focal y células claras. Actualmente sin recurrencia tumoral, en seguimiento estrecho por progresión de escoliosis (Figura 1).

II: Indeterminado

Paciente sexo masculino de 16 años que refiere hiperhidrosis y disestesias en miembro inferior derecho de 8 años de evolución. Al examen físico se objetiva aumento de sudoración y signos de liberación piramidal en MID con fuerza conservada. La RM evidenció lesión expansiva medular, que se extiende de D9 a D11 y presenta un área excéntrica de hiperseñal en T2/STIR, sin realce postcontraste. Se realizó exéresis parcial en virtud de que el monitoreo intraoperatorio mostró una caída de los potenciales motores cercano al 50%. El McCormick postoperatorio inmediato fue grado 3 con recuperación ad integrum en los días subsiguientes. La RM control reveló persistencia de la lesión intramedular dorsal. La anatomía patológica informó leve incremento de celularidad sospechoso de infiltración neoplásica, pero no fue concluyente para un diagnóstico etiológico. Se discutió el paciente en ateneo de neuroncología, y dada la estabili-



Figura 1: Ependimoma. A-D: RM prequirúrgica T1 con contraste y T2 cortes axiales y sagitales. E-F: Imágenes intraoperatoria pre y postresección. G-J: RM postquirúrgica T1 con contraste y T2 cortes axiales y sagitales.

TABLA1: ESCALA DE MC CORMICK

I	Neurológicamente intacto, deambula normal, puede tener disestesia mínima.
II	Déficit leve motor o sensorial, el paciente mantiene independencia funcional.
III	Déficit moderado motor o sensitivo, limitación de la función, independencia con ayuda externa.
IV	Déficit severo motor o sensitivo, limitación de la función con paciente dependiente.
V	Paraplejia o cuadriplejia, movimientos espontáneos fluctuantes.

dad clínica del paciente, se decidió conducta quirúrgica expectante y control seriado con neuroimágenes (Figura 2).

III: Astrocitoma Pilocítico

Paciente sexo femenino de 17 años con antecedente de trastornos de la conducta alimentaria que consulta por disestesias en palmas y plantas de un año de evolución, que progresa con debilidad en miembro superior izquierdo. Al examen físico se evidencia paresia leve braquial izquierda. La RM mostró dos lesiones focales hiperintensas en T2, localizadas en el cordón posterior derecho, que comprometen los niveles C2 y C3-C4 que no presentan realce tras la administración de contraste. Se realizó exéresis completa de lesión inferior y subtotal de la superior. El monitoreo neurofisiológico intraoperatorio no eviden-

TABLA2: PACIENTES OPERADOS

Nº	Sexo	Edad	Sintomas de presentación	Mc cormick pre-op	Localización	Niveles	Quistes asociados	Abordaje	Resección	Caída potenciales	Anatomía Patología	Tratamiento adyuvante	Mc cormick pop inmediato	Mc cormick pop 6 meses	Recur-rencia	Complica-ciones
1	F	7 años	Escoliosis Disestesias en MIMI	I	Dorsal (D2-D11)	10	SI	Lamino-plastia	Total	NO	Ependimoma (con diferenciación tancitica focal y células claras) ki67 1,4%	NO	IV	II	NO	Desplazamiento lámina D2 (corrección quirúrgica) Progresión escoliosis
2	M	16 años	Hiperhidrosis y disestesias en MID (8 años de evolución)	I	Dorsal (D9-D11)	3	NO	Laminectomía	Parcial	casi 50%	Leve incremento de celularidad sospechoso de infiltración neoplásica (muestra no representativa)	NO	III	I	NO	Persistencia hiperhidrosis
3	F	17 años	Paresia leve MSI Disestesias en ambos MMII	II	Cervical (C2-C4)	3	NO	Laminectomía	Subtotal	NO	Astrocitoma pilocítico (presencia de fusión kias 1549 -braf 15-9) ki67 < 1%	NO	I	I	NO	Deformidad espinal que requirió artrodesis cervical anterior (C3-C5)
4	F	9 m	Falta de adquisición pautas madurativas Paresia de MMSS	II	Cervico-Dorsal (C1-D4)	11	SI	Lamino-plastia	Total	No disponible	Glioma difuso de bajo grado (ausencia mutación v600e braf, ausencia fusión kias 1549-braf, ausencia mutación h3)	QMT	V	IV	SI (metastásica)	DVP Trasplante MO Hipocausia bilateral Diseminación leptomeníngea.
5	M	7 años	Cervicalgia	I	Cervical (C2-C7)	6	SI	Lamino-plastia	Total	casi 50%	Ependimoma ki67 bajo	NO	III	I	SI (local)	Dehiscencia de herida
6	M	12 años	Hipotrofia e hipoestesia de hemicuerpo derecho Paresia leve MSD	II	Cervical (C3-C7)	5	SI	Lamino-plastia	Total	30%	Tumor glioneuronal (idh1 no mutado, ausencia de mutación v600e del gen braf, ausencia de fusión kias-braf, ki67 4%)	QMT + RDT	IV	II	SI (metastásica)	Diseminación leptomeníngea.

ció alteraciones significativas en los potenciales motores. En el postoperatorio inmediato la paciente recuperó la paresia del MSI. La RM control confirma remanente tumoral a nivel de C2 y resección total de la lesión C3-C4. La anatomía patológica informó astrocitoma pilocítico (Grado I de la OMS). La paciente evolucionó con inestabilidad cervical y cifosis progresiva requiriendo artrodesis cervical anterior (C3-C5) a los 7 meses de la cirugía (Figura 3).

IV: Glioma Difuso de Bajo Grado

Paciente sexo femenino que a los 9 meses se le realizó exéresis total de tumor intramedular cervico-dorsal (C1-D4) en otra institución, cuyo diagnóstico anatomopatológico informó ependimoma de alto grado, por lo que completó tratamiento adyuvante con quimioterapia (6 ciclos de cisplatino, etopósido, vincristina y ciclofosfamida según protocolo HeadStart II), con posterior trasplante autólogo de médula ósea. Inicialmente debutó con falta de adquisición en las pautas motoras asociado a paresia de

miembros superiores. En el postoperatorio evolucionó con cuadriparesia e hidrocefalia requiriendo colocación de shunt ventrículo peritoneal. A los 2 años de vida en los controles de RM se evidencia marcado refuerzo postcontraste y engrosamiento de las raíces de la cauda equina, destacándose a la altura de L2, una imagen nodular con intensa captación de contraste, que medía 6 x 5 x 6 mm aproximadamente. Se realizó la resección completa de la lesión. La anatomía patológica reveló glioma difuso de bajo grado (Grado II de la OMS) (Figura 4).

V: Ependimoma

Paciente sexo masculino con NF2 que comienza a los 7 años con cervicalgia de 2 meses de evolución refractaria a analgésicos evidenciando en la RM un tumor intramedular cervical (C2-C7) con realce post contraste y el "signo del gorro" típico de ependimoma. Se realizó exéresis completa de la lesión demostrado en la RM control. El monitoreo intraoperatorio mostró caída de la onda D cercana al 50%. El McCormick postoperatorio inmedia-

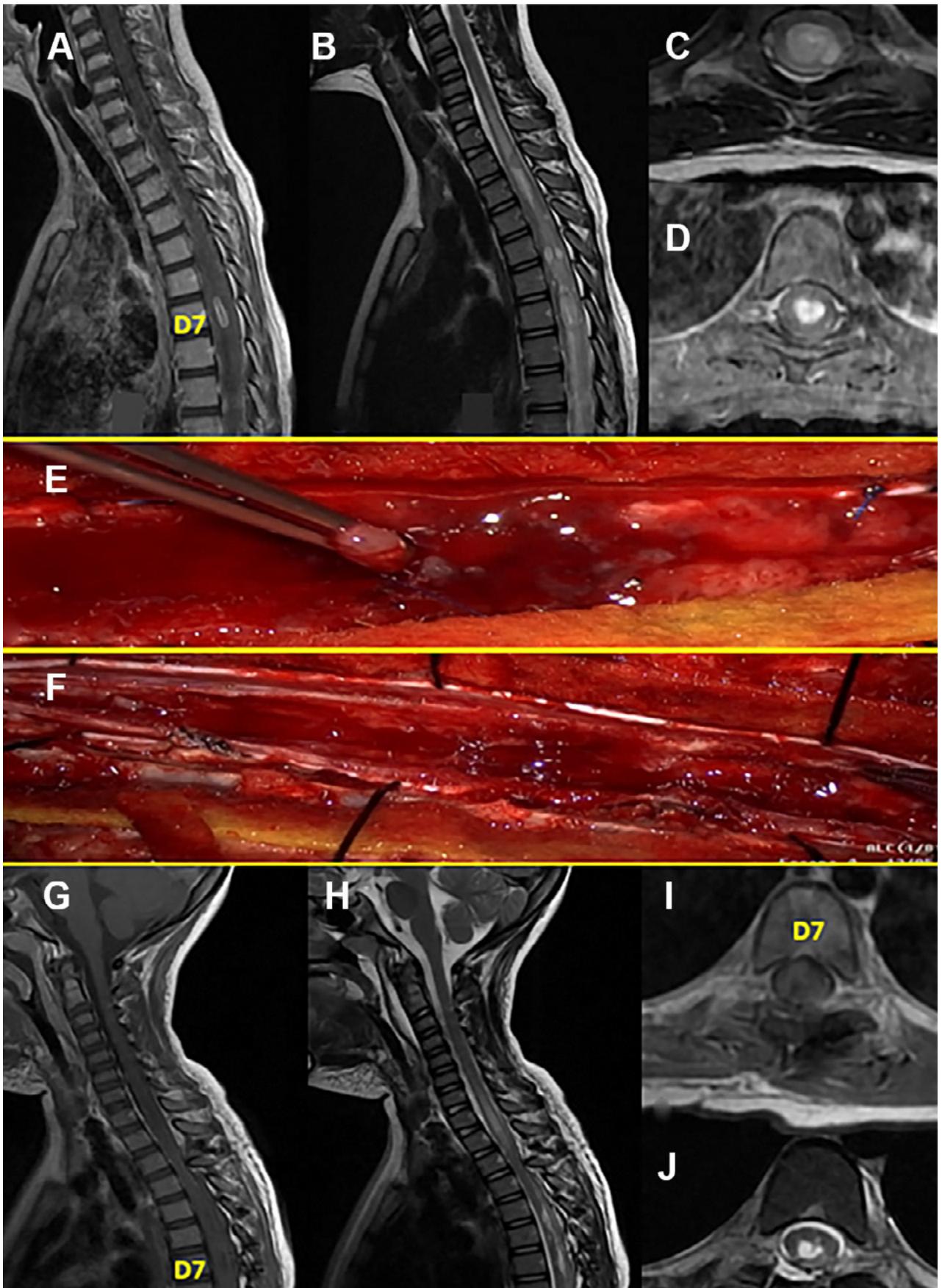


Figura 2: Indeterminado. A-D: RM prequirúrgica T1 con contraste y T2 cortes axiales y sagitales. E-F: Ecografía intraoperatoria. G: Imagen intraoperatoria. H-K: RM postquirúrgica T1 con contraste y T2 cortes axiales y sagitales.

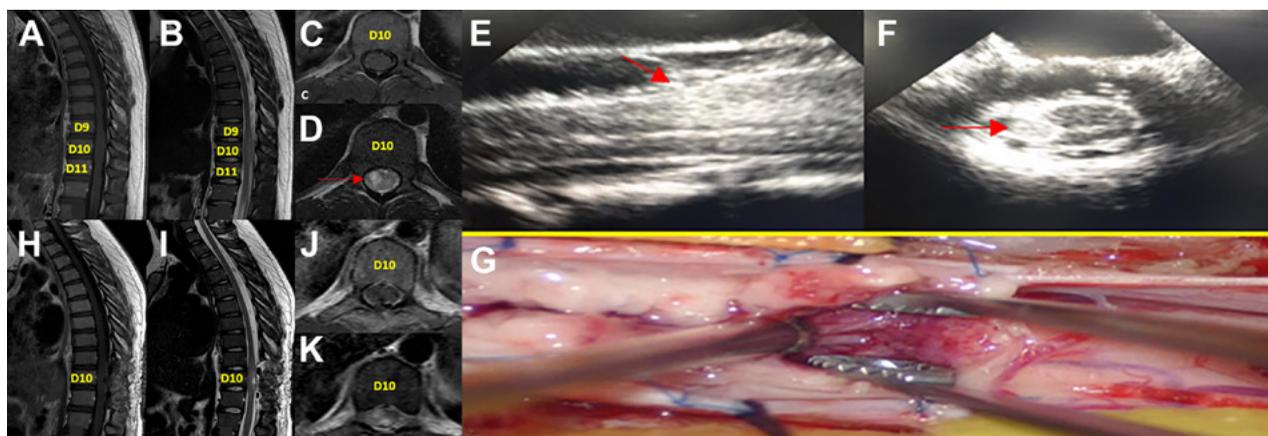


Figura 3: Astrocitoma Pilocítico. A-C: RM prequirúrgica T2 cortes axiales y sagitales. D-F: Imágenes intraoperatoria pre y postresección. G-I: RM postquirúrgica T2 cortes axiales y sagitales. J-K: Radiografía cervical frente y perfil post-instrumentación.

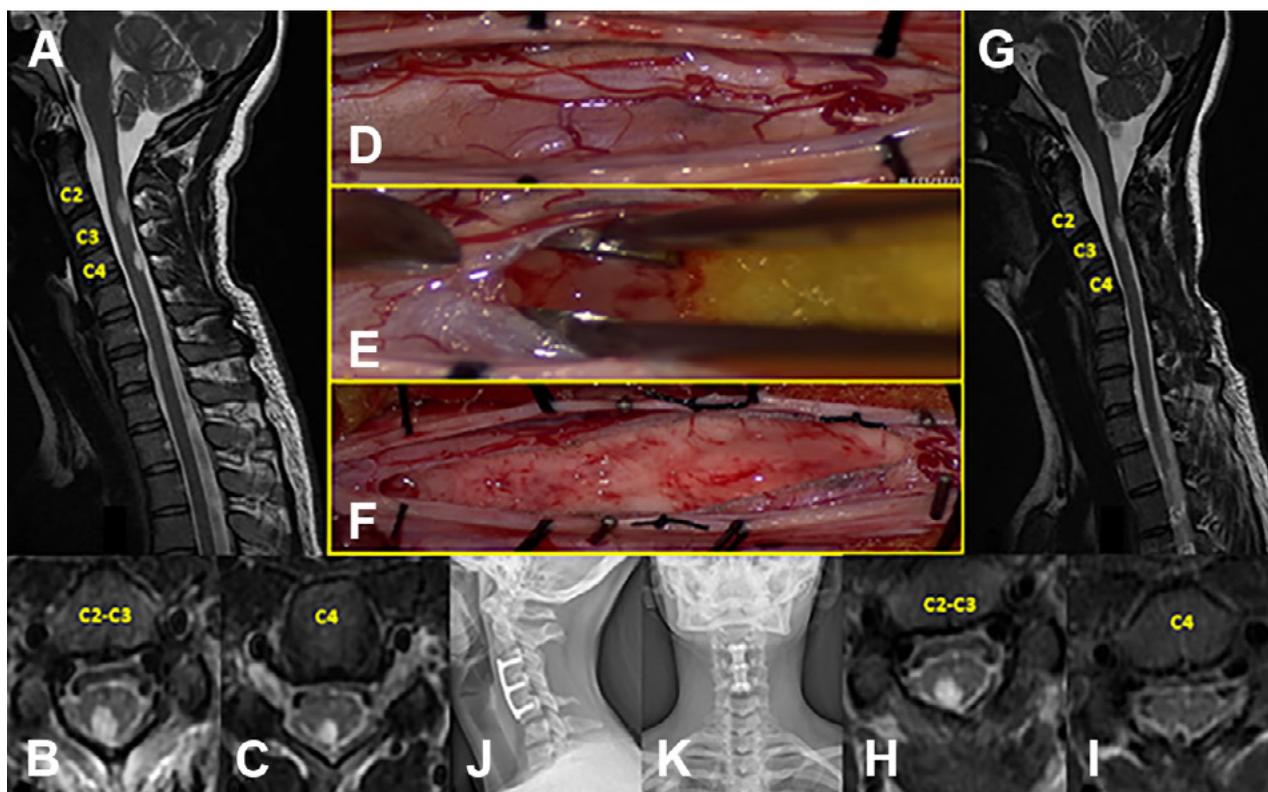


Figura 4: Glioma Difuso de Bajo Grado. A-D: RM prequirúrgica T1 con contraste y T2 cortes axiales y sagitales. E-G: RM postquirúrgica alejada que evidencia resección completa de tumor cervical con lesión metastásica nodular a nivel de L2 (flecha roja). H: Imagen intraoperatoria de la lesión.

to fue grado 3. A los 6 meses de seguimiento con rehabilitación se evidenció mejoría clínica con McCormick grado 1. La anatomía patológica informó ependimoma clásico. Posteriormente el paciente evolucionó con progresión de su enfermedad de base, con lesiones intracerebrales que requirieron tratamiento quirúrgico y radiocirugía. Casi 6 años después de la resección del ependimoma cervical, presentó recidiva local (C3-C4) y aumento considerable de una lesión a nivel de C1-C2 intra-extradural que se controlaba con imágenes seriadas. Se realizó la exéresis completa de ambas lesiones en un mismo acto quirúrgico, cuya anatomía patológica reveló schwannoma para el tu-

mor extramedular y ependimoma clásico con Ki67 de 6% para la lesión intramedular. Como complicación alejada presentó dehiscencia de la herida, que requirió cierre quirúrgico (Figura 5).

VI: Tumor Glioneuronal con islotes Neuropil-like

Paciente sexo masculino de 12 años sin antecedentes patológicos que consulta por déficit sensitivo y motor en hemicuerpo derecho de 2 años de evolución. Al examen físico presenta hipotrofia e hipoestesia derecha asociado a paresia leve del miembro superior derecho. La RM evidenció lesión expansiva intramedular sólida quística que

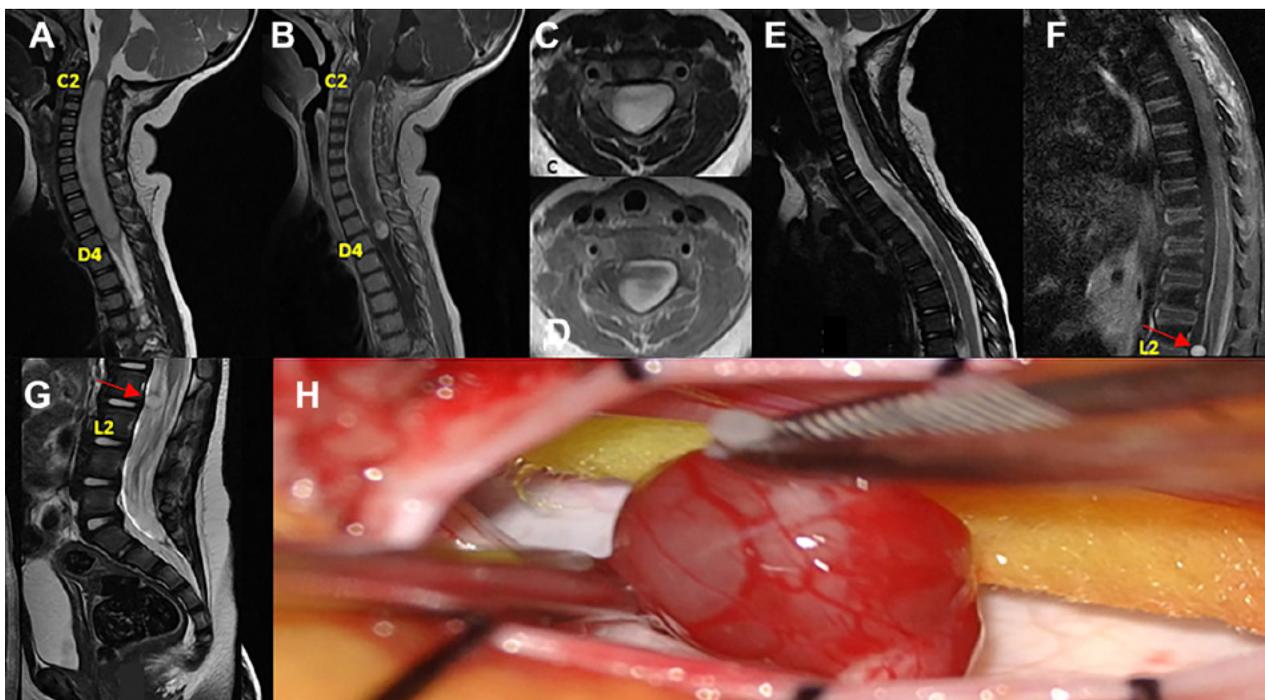


Figura 5: Ependimoma. A-B: RM prequirúrgica T1 con contraste y T2 cortes sagitales. C-D: Imágenes intraoperatoria pre y postresección. E-F: RM postquirúrgica T1 con contraste y T2 cortes sagitales.

se extendía desde C3 hasta C7 con marcado engrosamiento del cordón medular a predominio derecho; hiperintensa en T2 e isointensa en T1 con gran realce heterogéneo tras la administración de contraste endovenoso. Además presentaba otra lesión quística a nivel de D2. Se realizó exéresis completa de la lesión cervical. El monitoreo neurofisiológico intraoperatorio registró una caída del 30% de la onda D y un descenso leve de los potenciales motores. El McCormick postoperatorio inmediatamente empeoró a grado 4, mejorando progresivamente en las semanas subsiguientes con kinesioterapia hasta alcanzar el estado funcional previo. La anatomía patológica intraoperatoria por congelación informó astrocitoma pilocítico, que posteriormente fue modificada a tumor glioneuronal con islotes neuropil-like (Grado III de la OMS). Dicha lesión presenta un patrón de presentación infrecuente con áreas de tipo pilocíticas y otras de mayor densidad celular con leve pleomorfismo nuclear y un índice de proliferación relativamente elevado. La RM control reveló resección completa tumoral con realce leptomeníngeo difuso a predominio de la unión bulbo-medular, cervical, dorsal alto y epicono posterior sugestivo de diseminación meníngea (Figura 6).

DISCUSION

Los TIM son lesiones poco frecuentes, representando solo 2 – 4% de los tumores gliales del SNC. Sin embargo, en la población pediátrica comprenden aproximadamente

el 35% de las neoplasias espinales^{6,7}.

Con el advenimiento de diferentes avances como la RM, el microscopio de alta definición, los potenciales intraoperatorios y el aspirador ultrasónico, se han alcanzado mejores resultados oncológicos y funcionales en el tratamiento de esta patología. En la actualidad, la exéresis completa es el gold standard en el tratamiento de los TIM de bajo grado, lo cual representa un reto para el neurocirujano^{1,2}.

La histología tumoral marcará la evolución natural de la enfermedad, ya que por un lado influye técnicamente en el grado de resección quirúrgica^{7,8,9}, pero por otra parte pueden presentar un comportamiento biológicamente agresivo. Tal como se describe en el caso clínico VI, inicialmente la anatomía por congelación intraoperatoria informó astrocitoma pilocítico y, posteriormente, la biología molecular reveló una entidad rara denominada tumor glioneuronal con islotes de neuropil-like (Grado III de la OMS), lo cual explicaría la diseminación leptomeníngea a pesar de la resección completa¹³.

No obstante, hay otras variantes a considerar al momento de diagnosticar y tratar un TIM. Existe un subgrupo de TIM extensos longitudinalmente que representan menos del 1% de estas lesiones¹⁴ y pueden comprometer toda la médula espinal. Así como también podemos mencionar otro subgrupo heterogéneo que corresponde a los tumores bulbomedulares⁹. Si bien ambas entidades en general son lesiones de muy bajo grado y lenta progresión, la posibilidad de una resección completa sin ocasionar un

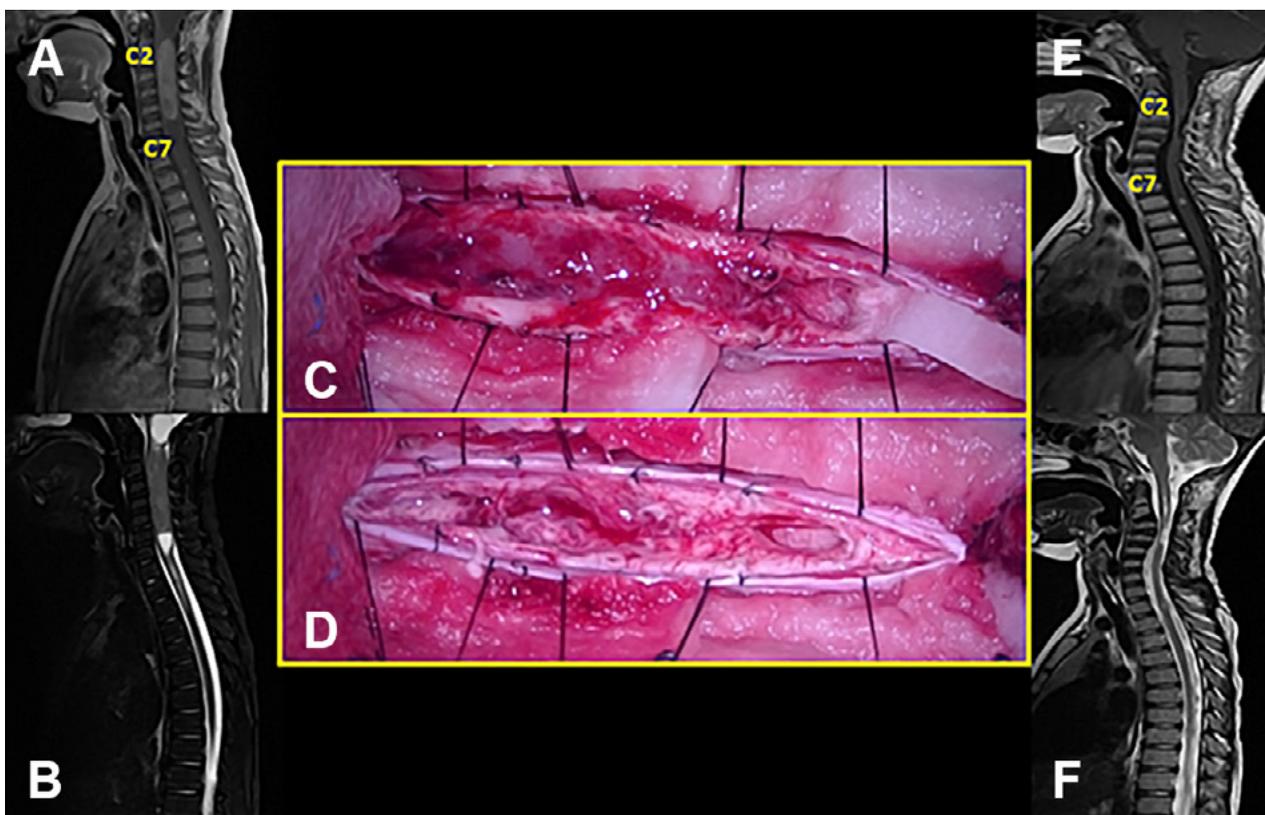


Figura 6: Tumor Glioneuronal con islotes Neuropil-like. A-D: RM prequirúrgica T1 con contraste y T2 cortes axiales y sagitales. E-F: Imágenes intraoperatoria pre y postresección. Se señala expresión cortical derecha de lesión (flecha roja) que desplaza rafe medio (flecha negra). G-J: RM postquirúrgica T1 con contraste y T2 cortes axiales y sagitales.

daño neurológico irreversible, muchas veces, es técnicamente imposible.

Los tumores de bajo grado en pediatría poseen muy bajo potencial de transformación maligna, pudiendo mantenerse estables durante años. Es por esto que en los casos de resecciones incompletas se realiza una vigilancia activa sin tratamiento adyuvante. En tumores de alto grado está indicada la terapia radiante postoperatoria, pero no se aconseja en niños menores de 3 años por sus efectos deletéreos sobre el sistema nervioso y el sistema esquelético; en estos casos puede ser de elección una conducta expectante tipo “watch and wait” en resecciones macroscópicamente completas.

En pediatría existen factores predisponentes (laxitud de los ligamentos, horizontalidad de las facetas articulares y crecimiento dinámico de la columna) de deformidad espinal postoperatoria, sobretodo en abordajes que comprometan C2, charnela cervico-torácica y charnela tóraco-lumbar. De los casos descritos, uno sólo (16%) evolucionó con inestabilidad y cifosis progresiva, requiriendo fusión espinal a los 7 meses de la cirugía, luego de una laminectomía de C3-C4, preservando las facetas articulares y sin comprometer la apófisis espinosa de C2. En un estudio retrospectivo de 27 pacientes, Yeh et al. concluye que en las regiones cervical y cervicotorácica la

operación de un mayor número de láminas tiende a incrementar el riesgo de empeorar la alineación; y en las regiones torácica y toracolumbar, la laminectomía está asociada con empeoramiento de la alineación, mientras que la laminoplastia reduce dicho riesgo¹⁵.

Los TIM en general suelen manifestarse con síntomas motores o sensitivos. Sin embargo, en los niños la cifoescoliosis o la falta en la adquisición de hitos del desarrollo muchas veces son la forma de presentación⁵. El caso clínico II consultó por hiperhidrosis del miembro inferior derecho de 8 años de evolución, una forma de presentación atípica de esta patología, pero que nos debe despertar la sospecha clínica y solicitar una RM de columna. Hay seis casos publicados en toda la literatura de los cuales sólo dos son pediátricos¹². Lamentablemente durante la cirugía del paciente que mencionamos se registró una caída en la amplitud de la onda D cercana al 50%, que obligó a detener la resección sin lograr un diagnóstico histológico de certeza. No obstante, aquí podemos ver el rol fundamental de la neurofisiología intraoperatoria para preservar la función neurológica en tiempo real, haciendo una cirugía mucho más segura^{4,7}.

Por último, más allá de los avances tecnológicos, la experiencia del cirujano y del equipo quirúrgico es de vital importancia, algo que se ve limitado por la baja frecuen-

cia de esta patología y que, inexorablemente, conlleva a una curva de aprendizaje más lenta.

CONCLUSIONES

Los TIM pediátricos son una patología donde el tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica, tanto en su presentación inicial como en las recurrencias; y la resección radical puede ser lograda con preservación de la función neurológica a largo plazo. El factor pronóstico más

importante para adultos y niños con TIM es la histología tumoral. El monitoreo neurofisiológico intraoperatorio puede predecir el outcome funcional postoperatorio, y así reducir la morbilidad en esta patología. Los programas de rehabilitación multidisciplinarios son indispensables en los cuidados postoperatorios de pacientes con tumores espinales. El número de pacientes no fue suficiente para realizar cálculos estadísticos con resultados significativos. Sin embargo, los datos obtenidos se asemejan bastante a los artículos publicados en la literatura.

BIBLIOGRAFÍA

- Ahmed R, Menezes AH, Awe OO, Torner JC. Long-term disease and neurological outcomes in patients with pediatric intramedullary spinal cord tumors. *J Neurosurg Pediatr.* 2014 ;13(6):600-12. doi: 10.3171/2014.1.PEDS13316
- Azad TD, Pendharkar AV, Pan J, Huang Y, Li A, Esparza R, et al. Surgical outcomes of pediatric spinal cord astrocytomas: systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr.* 2018 ;22(4):404-410. doi: 10.3171/2018.4.PEDS17587.
- Cervio, A.; Marcó del Pont, F.; Villalonga, J.; Pinto, H.; Mormandi, R.; Condomí Alcorta, S. Tumores intramedulares: técnica quirúrgica y presentación de casos ilustrativos. *Rev Argent Neuroc* 2018 32 (1) 16-23
- Cheng JS, Ivan ME, Stapleton CJ, Quinones-Hinojosa A, Gupta N, Auguste KI. Intraoperative changes in transcranial motor evoked potentials and somatosensory evoked potentials predicting outcome in children with intramedullary spinal cord tumors. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;13(6):591-9. doi: 10.3171/2014.2.PEDS1392.
- Constantini S, Houten J, Miller DC, Freed D, Ozek, MM, Rorke LB et al. Intramedullary spinal cord tumors in children under 3 years. *J Neurosurg* 1996; 85: 1036-1043. doi: 10.3171/jns.1996.85.6.1036
- Constantini S, Miller DC, Allen JC, Rorke LB, Freed D, Epstein FJ. Radical excision of intramedullary spinal cord tumors: surgical morbidity and long-term follow-up evaluation in 164 children and young adults. *J Neurosurg.* 2000 ;93(2 Suppl):183-93. doi: 10.3171/spi.2000.93.2.0183
- Zubillaga L, Pereyra J, Jaikin M. Tumores intramedulares. Experiencia reciente. *Rev Arg Neuroc* 2020 (Suplemento): S56-S62
- Jallo GI, Kothbauer KF, Epstein FJ. Intrinsic spinal cord tumor resection. *Neurosurgery.* 2001;49(5):1124-8. doi: 10.1097/00006123-200111000-00021
- Karikari IO, Nimjee SM, Hodges TR, Cutrell E, Hughes BD, Powers CJ, et al. Impact of tumor histology on resectability and neurological outcome in primary intramedullary spinal cord tumors: a single-center experience with 102 patients. *Neurosurgery.* 2015 ;76 Suppl 1:S4-13; discussion S13. doi: 10.1227/01.neu.0000462073.71915.12.
- McAbee JH, Modica J, Thompson CJ, Broniscer A, Orr B, Choudhri AF, et al. Cervicomedullary tumors in children. *J Neurosurg Pediatr.* 2015 ;16(4):357-66. doi: 10.3171/2015.5.PEDS14638
- McCormick PC, Torres R, Post KD, Stein BM. Intramedullary ependymoma of the spinal cord. *J Neurosurg.* 1990 A;72(4):523-32. doi: 10.3171/jns.1990.72.4.0523.
- Mc Girt MJ, Chaichana KL, Atiba A, Attenello F, Yao KC, Jallo GI. Neurological outcome after resection of intramedullary spinal cord tumors in children. *Childs Nerv Syst* 2008 ;24(1):93-7. doi: 10.1007/s00381-007-0446-y.
- Murakami T, Koyanagi I, Kaneko T, Yoneta A, Keira Y, Wanibuchi M, et al. Intramedullary spinal cord ganglioglioma presenting as hyperhidrosis: unique symptoms and magnetic resonance imaging findings: case report. *J Neurosurg Spine.* 2013 ;18(2):184-8. doi: 10.3171/2012.11.SPINE12530.
- Poliani PL, Sperli D, Valentini S, Armentano A, Bercich L, Bonetti MF, et al. Spinal glioneuronal tumor with neuropil-like islands and meningeal dissemination: histopathological and radiological study of a pediatric case. *Neuropathology.* 2009 ;29(5):574-8. doi: 10.1111/j.1440-1789.2008.00988.x.
- Tobias ME, McGirt MJ, Chaichana KL, Goldstein IM, Kothbauer KF, Epstein F, et al. Surgical management of long intramedullary spinal cord tumors. *Childs Nerv Syst.* 2008 ;24(2):219-23. doi: 10.1007/s00381-007-0405-7.
- Yeh JS, Sgouros S, Walsh AR, Hockley AD. Spinal sagittal malalignment following surgery for primary intramedullary tumors in children. *Pediatr Neurosurg.* 2001 ;35(6):318-24. doi: 10.1159/000050444.

COMENTARIO

Los autores presentan esta interesante revisión de Tumores Intramedulares en Pediatría, mediante una descripción detallada de 6 casos muy bien documentados que resumen el complicado abordaje de esta patología infrecuente. Como se menciona, los TIM en este rango etáreo se diferencian del adulto en su histología prevalente (Astrocitomas), en la mayor frecuencia en cuanto a su localización si tomamos la totalidad de los Tumores Espinales (aproximadamente 35% son intramedulares) y finalmente el complejo vertebro mielo radicular en crecimiento como importante variable a tener en cuenta al abordar estas lesiones.

De acuerdo a la literatura internacional y como bien mencionan los autores, la excéresis quirúrgica completa cuando es factible, con preservación de la función neurológica y estabilidad de la columna son los objetivos que debemos plantearnos al encarar el tratamiento de los TIM, destacando el rol del Monitoreo Neurofisiológico Intraoperatorio, y la experiencia lo Neurocirujano Pediátrico como actores destacados en dicho escenario.

Finalmente y dada la baja prevalencia de este tipo de patología, este trabajo resalta por su claridad descriptiva, constituyendo un importante aporte para nuestra comunidad pediátrica.

Marcelo D'Agustini

Servicio de Neurocirugía. Hospital Ludovica, Ciudad de La Plata. Provincia de Buenos Aires

Validación de Escalas de Eventos Adversos en Neurocirugía Infantil

Alejandro Saravia Toledo, Mario Sergio Jaikin

Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: Todos los neurocirujanos convivimos con eventos adversos [EA] durante nuestra práctica. Estas situaciones son registradas de manera poco sistematizada, en ocasiones naturalizando su ocurrencia, en otras atribuyendo el evento a factores externos al equipo neuroquirúrgico y también como señalamiento “culposo”. No existen escalas de EA propuestas en Neurocirugía infantil, y las pocas publicaciones hacen referencia a EA en cirugía de craneosinostosis exclusivamente.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo sobre 290 pacientes operados entre 01/05/20 al 01/05/21 en nuestro servicio. Se evaluó la aparición de EA y se los clasificó utilizando las escalas propuestas por Landriel, modificado de Dindo-Clavien y la de Houkin.

Resultados: De los 290 pacientes, se evidenciaron EA en el 24,8 % (n = 72). 45 % en cirugía oncológica (n = 33), 35 % en hidrocefalia (n = 25), 7 % en malformaciones congénitas (n = 5), 7 % en lesiones vasculares (n = 5) y 6 % en otros procedimientos (n = 4). Se presentaron EA en el 67 % (n = 48) de cirugías programadas y en un 33 % (n = 24) cirugías de urgencia. Utilizando la escala de Houkin se manifestó predominio en el grado 2 con un 59 % (n = 43) y grado 4 con un 18 % (n = 13) de las complicaciones totales. En la escala de Landriel predominaron los EA grado 2B con un 44 % (n = 32) y 1B con 19 % (n = 14). Prevalcieron los EA de tipo neurológico, representando el 76 % (n = 55) del total. Dentro de este grupo, las infecciones (19 %), las disfunciones mecánicas (14 %), el deterioro neurológico (13 %) y la aparición de foco (8 %) fueron los más frecuentes. La mortalidad fue 2,7 % (n = 2).

Conclusión: La incorporación de las clasificaciones de complicaciones propuestas por Landriel y Houkin, aplicando los criterios para los pacientes pediátricos, son válidas y pueden utilizarse en Neurocirugía Pediátrica.

Palabras clave: Efectos Adversos; Complicaciones; Riesgo quirúrgico; Ateneo de morbimortalidad; Neurocirugía infantil.

ABSTRACT

Introduction: The current practice of neurosurgery is associated with adverse events [AE]. There is little record of these events with no systematization, sometimes normalizing it, others attributing the event to others factors than the neurosurgical team or accusing this for the AE. Scales for classification of AE in pediatric neurosurgery are scarce, and most of them only refer to craniosynostosis surgery.

Material and methods: The records of all the patients who underwent surgery at our institution from May 2020 to May 2021 were retrospectively reviewed. We used both Landriel's (Dindo-Clavien modification) and Houkin's scales for classification of adverse events.

Results: Seventy-two (24,8 %) events among 290 neurosurgical interventions were recognized as AE. 45 % (n = 33) in oncologic surgery, 35 % (n = 25) in hydrocephalus, 7 % (n = 5) in congenital malformations, 7 % (n = 5) in vascular lesions and 6 % (n = 4) in others. 67 % (n = 48) of elective surgeries and 33 % (n = 24) of emergency surgeries had AE. Using Houkin's classification, 59 % (n = 43) were grade 2 and 18 % (n = 13) were grade 4. Landriel's classification showed prevalence of grade 2B and grade 1B (44 % and 19 % respectively). Neurological complications were the most frequent type of AE (76 %), including: infections (19 %), mechanics dysfunctions (14 %), neurologic impairment (13 %) and new deficit (8 %). The mortality was 2,7 % (n = 2)

Conclusion: Landriel's and Houkin's scales are useful and reliable for neurosurgery pediatric patients.

Key Words: Adverse events; Complications; Surgical risk; Morbidity and mortality conference; Pediatrics neurosurgery.

INTRODUCCIÓN

La ocurrencia de complicaciones en Neurocirugía es bien conocida. Utilizamos distintos términos que significan lo mismo: complicaciones, eventos adversos [EA], resultados inesperados, etc. La frecuencia y gravedad de los mismos están asociadas a la patología a tratar, tipo de cirugía, experiencia del equipo tratante y el equipamiento disponible. Black,² en 1993, fue el primero en definir complicación en Neurocirugía. Sin embargo, no existe actualmente una definición universalmente aceptada, y en múltiples ocasiones la inclusión de un paciente no deja de ser subjetiva.^{8,13,19}

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Alejandro Saravia Toledo

alejandrosaravia5@gmail.com

Recibido: Noviembre de 2021. Aceptado: Noviembre de 2021.

El espíritu de perfeccionamiento constante, comparación de experiencias y la revisión minuciosa de los casos con resultados adversos, son las fuentes para mejorar el planeamiento y ejecución de cada tratamiento quirúrgico. El análisis sistemático del mecanismo de producción de estos sucesos permite identificar las causas, y discernir cuales serán evitables y cuáles serán parte del proceso de tratamiento de una patología neuroquirúrgica. Sin embargo, es importante recalcar como bien dice Gilsbach, 8“que si un neurocirujano aprende únicamente de los errores, raramente va a realizar algo bien”. El aprendizaje tiene que ser sobre todo de los casos exitosos. El ateneo de morbimortalidad es un espacio fundamental para el control interno de calidad de un servicio,³ y mantener un registro actualizado de los EA para hacer una validación externa y poder comparar con otros servicios del mundo.^{7,10,15} El objetivo del presente trabajo es presentar el uso

de escalas de complicaciones ideadas para Cirugía en el paciente adulto y su aplicación en Neurocirugía infantil.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo observacional sobre 290 historias clínicas de pacientes operados en nuestro Servicio entre 01/05/20 y 01/05/21. Utilizamos las escalas de Houkin 10 (Tabla 1) y Landriel 11 (Tabla 2) para definir y encuadrar los EA. Asimismo clasificamos la complejidad de los procedimientos quirúrgicos acorde al Nomenclador de la Sociedad Argentina de Neurocirugía Pediátrica 18 (Tabla 3). Las categorías A y B se denominaron de complejidad baja, las C y D como intermedias y las E y F como alta complejidad. Se procedió a revisiones trimestrales de los procedimientos quirúrgicos categorizados como EA. El análisis de dichos casos fue realizado por el plantel de cinco neurocirujanos de planta y seis médicos residentes del Servicio durante la presentación de casos en el ateneo de morbimortalidad.

Definición de evento adverso

La definición más utilizada de evento adverso es la desviación del post operatorio esperable de acuerdo a la cirugía, dentro de los 30 días del procedimiento. Sin embargo, nosotros utilizamos una definición ampliada, al igual que Houkin,¹⁰ quien lo define como: "cualquier evento que alargue el tiempo de internación esperado, requiera realizar algún tratamiento adicional o resulte en un déficit, ya sea transitorio o permanente, luego del procedimiento quirúrgico, aunque sea inevitable por su enfermedad de base". EA y complicación postquirúrgica se utilizan de manera indistinta. El tratamiento insuficiente es considerado un EA.

Escalas utilizadas

Utilizamos ambas escalas ya que aportan distinta información, la cual se complementa para evaluar la aparición de un evento adverso. La propuesta por Landriel et al.¹¹ se basa en la descripta por Dindo y Clavien⁵, desarrollada para pacientes adultos en cirugía general. En ella, se incluyen todos los pacientes que presentan un desvío del post operatorio esperable, que hayan requerido o no algún tipo de intervención, ya sea farmacológica, invasiva, etc. En esta se valora como la complicación afecta al paciente, generando morbilidad y se clasifica por grado de severidad, desde la colocación de terapia farmacológica hasta el óbito. Tipo 1a: Desviación del post operatorio esperable, que no requiere tratamiento farmacológico. Tipo 1b: Desviación del post operatorio esperable, que requiere tratamiento farmacológico. Tipo 2a: EA que requiere intervención sin anestesia general, ya sea cirugía,

TABLA 1

Clasificación de DINDO-CLAVIEN, modificada por LANDRIEL	
Tipo 1 A	Complicación que prolonga internación y no requiere tratamiento farmacológico
Tipo 1 B	Complicación que prolonga internación y requiere tratamiento farmacológico
Tipo 2 A	Requiere intervención CON anestesia general
Tipo 2 B	Requiere intervención SIN anestesia general (ya sea cirugía, endoscopia, intervencionismo)
Tipo 3 A	Riesgo de vida, pasa a UTIP, con compromiso de 1 órgano
Tipo 3 B	Riesgo de vida, pasa a UTIP, con compromiso de 2 o > órganos
Tipo 4	Muerte

TABLA 2

Clasificación de HOUKIN	
Tipo 1	Complicación NO relacionada al procedimiento quirúrgico
Tipo 2	Complicación RELACIONADA al procedimiento quirúrgico
Tipo 3	Complicación PREDECIBLE o ESPERABLE
Tipo 4	Complicación EVITABLE
Tipo 5	Error médico, procedimiento mal realizado, mala indicación

endoscopia o intervencionismo. Tipo 2b: EA que requiere intervención con anestesia general, ya sea cirugía, endoscopia o intervencionismo. Tipo 3a: EA que compromete la vida del paciente, y requiere el ingreso a unidad de cuidados intensivos y compromete 1 solo sistema u órgano. Tipo 3b: EA que compromete la vida del paciente, y requiere el ingreso a unidad de cuidados intensivos y compromete más de 1 sistema u órgano. Tipo 4: Óbito del paciente. Mientras que en la clasificación propuesta por Houkin et al.¹⁰ se determina la probabilidad de que el evento adverso sea asociado al procedimiento quirúrgico, y el grado de relación entre ellos (Figura 1). Tipo 1: EA no relacionado al procedimiento quirúrgico, por ejemplo la aparición de infección urinaria luego de una cirugía de colocación de sistema de derivación ventrículo-peritoneal. Tipo 2: EA relacionado al procedimiento quirúrgico, no esperable de acuerdo a la patología y el

TABLA 3: CLASIFICACIÓN DE COMPLEJIDAD DE PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS DE ACUERDO AL NOMENCLADOR DE LA SOCIEDAD ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA.

Grupo A
Punción transfontanelar
Punción de reservorio valvular para instilar sustancias o extraer LCR
Punción Lumbar (con o sin manometría)
Pruebas de Baclofeno intratecal
Grupo B
Drenaje externo continuo de LCR y/o colocación de reservorio a ventrículo.
Colocación y monitoreo de PIC
Tumores óseos de calota craneana
Tumores cefálicos de partes blandas
Toilette de herida quirúrgica craneal y/o espinal
Exteriorización de catéter peritoneal
Biopsia de nervio o músculo
Extracción de derivación ventrículo peritoneal, atrial o lumboperitoneal.
Drenajes lumbares externos
Grupo C
Craneoplastia
Fractura hundimiento de cráneo
Tumores óseos de órbita y senos
Colocación y/o recambio parcial de válvula de LCR
Evacuación de hematomas y/o colecciones extradurales y subdurales encefálicas y del raquis
Cuerpo extraño o proyectil intracraneano.
Meningocele
Mielomeningocele
Laminectomía descompresiva
Microdissectomía lumbar
Colocación de bomba de infusión
Laminoplastias
Estimulador vagal
Grupo D
Evacuación de hematomas y/o colecciones intracerebrales
Fístula de LCR
Craneoestenosis Simple
Patología de la Charnela (Chiari)
Siringomielia, siringobulbia, diastematomielia.
Colecciones infratentoriales
Abscesos cerebrales
Encefalocele
Tumores epidurales del raquis
Microdissectomía cervical
Desplaquetamiento
Fijación de columna con instrumentación hasta tres niveles
Cirugía de nervios periférico
Tratamiento endoscópico de la hidrocefalia (tercer ventriculostomía, hidrocefalia tabicada, coagulación de plexos coroideos)
Grupo E
Lipomeningocele
Médula anclada
Cirugía del plexo braquial
Tumores cerebrales lobares

Cirugía de la espasticidad
Cirugía con técnicas estereotáxicas
Craneoostenosis complejas y/o sindrómicas con reconstrucción frontoorbitaria.
Biopsia endoscópica de tumores cerebrales
Tratamiento endoscópico de quistes aracnoideos y craneoostenosis
Microdissectomía dorsal por cualquier vía
Cirugía de revascularización cerebral
Quistes aracnoideos por craneotomía
Fijación de columna con instrumentación entre 4 y 5 niveles
Grupo F
Tumores de hipófisis y región optoquiasmática
Malformación arteriovenosa cerebral y/o medulares
Tumores de base de cráneo
Tumores de Fosa posterior
Tumores intraventriculares
Tumores medulares
Cirugía de la epilepsia
Tumores orbitarios por vía intracraneana
Aneurismas cerebrales
Tumores de la cola de caballo
Resección endoscópica de tumores cerebrales
Tumores del tronco cerebral
Cirugía de la escoliosis
Fijación de columna con instrumentación de más de cinco niveles

tratamiento elegido. Por ejemplo, la aparición de un déficit del 6to nervio craneano luego de la cirugía de un tumor hemisférico supratentorial. Tipo 3: EA relacionado al procedimiento quirúrgico, esperable de acuerdo a la patología y el tratamiento elegido, por ejemplo, un déficit braquiocrural contralateral asociado a la exéresis de un tumor en área motora primaria. Tipo 4: EA relacionado al procedimiento quirúrgico evitable, por ejemplo, la lesión del 3er nervio craneano en la cirugía clipado de aneurisma comunicante posterior, habiendo visto y cortado dicho nervio durante el procedimiento. Tipo 5: EA relacionado al procedimiento quirúrgico, por un error médico, ya sea por tratamiento insuficiente, falla en la técnica quirúrgica, indicación inadecuada o enfoque diagnóstico y tratamiento erróneo. Por ejemplo, la colación del sistema distal de una derivación ventrículo-peritoneal en el espacio pre-peritoneal.

Análisis de las complicaciones

Si se presenta más de una complicación en el mismo paciente, se registran todas, pero se clasifica como la de mayor grado.

La causa del evento se clasificó en 6 tipos: 1) Paciente, cuando la patología de base determina la aparición del EA, por ejemplo: paciente con un lipomielomeningocele lumbosacro en el cual se presenta una fístula de LCR. 2) Técnica quirúrgica, por ejemplo: la sección intra qui-

rúrgica de un nervio craneal. 3) Médico, donde el EA se presenta por la intervención de un tratamiento médico. 4) Diagnóstico y estrategia, donde un enfoque diagnóstico erróneo llevó a la aparición de un EA. Por ejemplo un paciente 5) Equipamiento o instrumental, y 6) Sin causa evidente.

Los tipos de EA se dividieron en: locales, sistémicos y neurológicos. Haciendo un apartado para tratamiento insuficiente, complicación intraquirúrgica y muerte. Dentro de neurológicos se incluyó desde fístulas de LCR, convulsiones, nuevo déficit, mutismo, infecciones y mecánicas (para disfunciones en prótesis para el tratamiento de la hidrocefalia).

RESULTADOS

De los 290 pacientes, se evidenciaron EA en el 24,8 % (n = 72). En la Tabla 4 se clasifican de acuerdo al tipo de cirugía: 45 % en pacientes oncológicos (n = 33), 35 % en cirugías del tratamiento de la hidrocefalia (n = 25), 7 % en cirugías de malformaciones congénitas (n = 5), 7 % en el tratamiento de lesiones vasculares (n = 5) y 6 % en otros procedimientos (n = 4), que incluyen 2 en pacientes con hematomas secundarios a coagulopatía en post operatorio de trasplante hepático, 1 cirugía de craneoostenosis y 1 en una cirugía por traumatismo encefalocraneano. Se presentaron EA en el 67 % (n = 48) de cirugías progra-

TABLA 4: EA SEGÚN TIPO DE CIRUGÍA

Tipo de Cirugía	N =	Porcentaje
Oncológica	33,0	45%
Hidrocefalia	25,0	35%
Vascular	5,0	7%
Congénita	5,0	7%
Otros	4,0	6%

TABLA 5: EA SEGÚN TIPO DE CIRUGÍA POR COMPLEJIDAD

Complejidad SANCP	N =	Porcentaje
A	0,0	0 %
B	8,0	10 %
C	22,0	31 %
D	4,0	6 %
E	4,0	6 %
F	34,0	47 %

TABLA 6: EA SEGÚN ESCALA DE HOUKIN

Houkin	N =	Porcentaje
1	5,0	7%
2	42,0	58%
3	6,0	8%
4	14,0	19%
5	5,0	7%

madas y en un 33 % (n = 24) cirugías de urgencia. De las cirugías programadas que presentaron EA, el 46 % fueron de alta complejidad (n = 33), y el resto correspondió a las de baja e intermedia complejidad (Tabla 5).

Utilizando la escala de Houkin (Tabla 6) se manifestó predominio en el grado 2 con un 59 % (n = 43) y grado 4 con un 18 % (n = 13). En la escala de Landriel (Tabla 7) predominaron los EA grado 2B con un 44 % (n = 32) y 1B con 19 % (n = 14).

Prevalcieron los EA de tipo neurológico, representando el 76 % (n = 55) del total (Tabla 8). Dentro de este grupo, las infecciones (19 %), las disfunciones mecánicas (14 %), el deterioro neurológico (13 %) y la aparición de foco (8 %) fueron los más frecuentes.

La naturaleza del EA se adjudicó al tratamiento médico en un 53 % (n = 38), al paciente en 19 % (n = 14), al diagnóstico y estrategia en 17 % (n = 12) y un 10 % (n = 7) a la técnica quirúrgica.

La mortalidad fue del 2,7 % (n = 2): en un paciente la causa fue la insuficiencia cardíaca por presentar una transposición de grandes vasos no corregida. Y el otro

TABLA 7: EA SEGÚN ESCALA DE LANDRIEL

Landriel	N =	Porcentaje
1A	11,0	15%
1B	14,0	19%
2A	8,0	12%
2B	32,0	44%
3A	4,0	6%
3B	0,0	0%
4	3,0	4%

TABLA 8: EA SEGÚN TIPO DE EVENTO ADVERSO.

Tipo de EA	N =	Porcentaje
Local	7,0	10 %
Sistémico	2,0	3 %
Neurológico	55,0	76 %
Tratamiento insuficiente	5,0	7 %
Muerte	3,0	4 %

caso fue un paciente al que se le realizó una biopsia por metástasis intracraneales de melanosis cutánea, falleció por progresión de dicha enfermedad.

RESULTADOS

Sistemas de clasificación

La Neurocirugía por sí misma se asocia con mayor morbilidad, ya sea por EA transitorios o permanentes, que otras especialidades quirúrgicas. Esto es debido al tipo de patología al cual nos enfrentamos. Al no haber una definición estandarizada de evento adverso, las tasas de complicaciones reportadas en la literatura incluyen un rango amplio, del 1 al 40 %.^{1,3-6,9-13,16,17} Gozal et al.⁹ informaron un 3,87 % de complicaciones para Neurocirugía en adultos, utilizando una escala propia basada en la causa del EA. Landriel et al.¹¹ reportaron una tasa de complicaciones del 14 %, para Neurocirugía en adultos, utilizando también una escala propia, adaptada de la escala de Dindo-Clavien. Sarnthein et al.¹⁵ reportaron un 24 % de EA, basándose en la escala de Dindo-Clavien original. Houkin et al.¹⁰ reportaron un 28,3 % de EA, utilizando una escala propia basada en la relación del EA y el procedimiento quirúrgico. En lo que se refiere específicamente a Neurocirugía infantil hay publicados distintos trabajos, mayormente en cirugía de craneoestenosis,^{1,6,12,17} realizada por equipos multidisciplinares de neurocirujanos, cirujanos plásticos, oftalmólogos y otorrinolaringólogos. Las tasas de complicaciones repor-

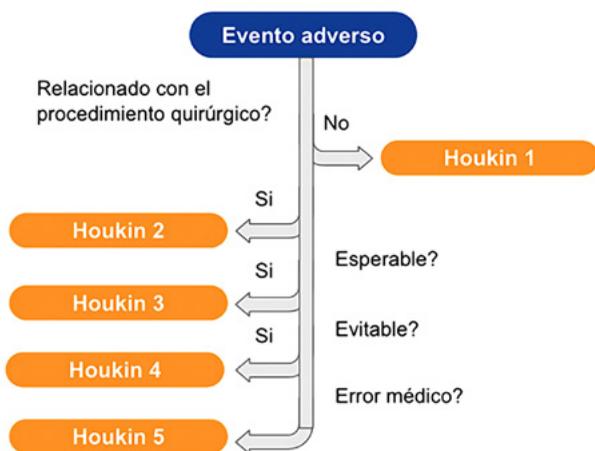


Figura 1

tadas son de 9,6 % para Arts et al.,¹ quienes realizaron el 65 % de sus procedimientos de forma mínimamente invasiva con asistencia endoscópica; 29,2 % en el caso de Jeong et al.¹² para cirugía convencional y, por último, 35,9 % para Shastin et al.¹⁷

Aplicación clínica en Neurocirugía Pediátrica

Para clasificar la complejidad de los procedimientos quirúrgicos existen múltiples escalas, la mayoría para cirugía de adultos. La cirugía en el paciente pediátrico agrega por sí misma complejidad por múltiples razones: las estructuras son más pequeñas, la tolerancia al sangrado es menor (ej: un neonato recién nacido cuenta con 250 ml de volemia) y pierden temperatura rápidamente. La volemia es un factor limitante en cirugías oncológicas en pacientes menores de 3 años.¹⁴ El instrumental específico y los implantes adaptados al tamaño del paciente son otros requerimientos que distinguen nuestra práctica.

El sistema nervioso en desarrollo puede dañarse irreversiblemente en el período de mielinización. Sin embargo, debido a la neuroplasticidad, puede recuperar la totalidad del foco en poco tiempo, como podría ser en el caso de un lactante con una secuela motora debido a un tumor hemisférico. Otro ejemplo es el mutismo cerebeloso, en el cual el paciente se encuentra desconectado del medio, irritable y en muchos casos con déficit motor, pero luego de 3 a 6 meses el paciente se recupera y vuelve a su conexión habitual.

Caso ilustrativo n°1: Houkin tipo 1

Paciente de 2 meses de vida, con antecedente de transposición de grandes vasos cardíacos con insuficiencia cardíaca e hidrocefalia congénita. Se realizó cirugía de colocación de sistema de derivación ventrículo peritoneal. A los 14 días postquirúrgicos falleció debido a descompensación de su patología cardiovascular.

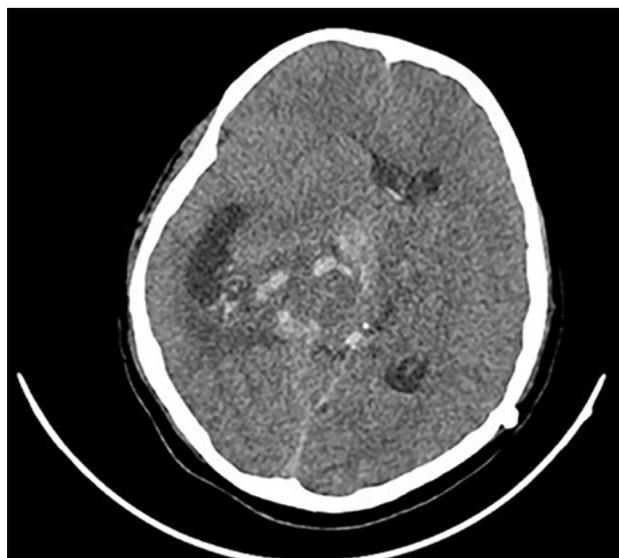


Figura 2: Imagen por Tomografía Cerebral computada donde se observa lesión ocupante de espacio intraventricular centroencefálica, con sangrado intratumoral y desvío de línea media.



Figura 3: Imagen por Resonancia Magnética de columna lumbosacra donde se evidencia disrafismo lumbar, compatible con lipomielenocele.

Se consideró Houkin tipo 1, por ser un evento adverso sin estar relacionado con el procedimiento neuroquirúrgico.

Caso ilustrativo n°2: Houkin tipo 2 (Figura 2)

Paciente de 14 años de edad, consultó por deterioro del sensorio, cefalea y vómitos, se realizó tomografía com-



Figura 4: Imagen por Tomografía Cerebral computada que muestra catéter en cavidad ventricular, con herniación subfalcial de la misma. Se observa diástasis global de suturas craneanas, edema cerebral y lesión ocupante de espacio sólido-quística intraventricular derecha.

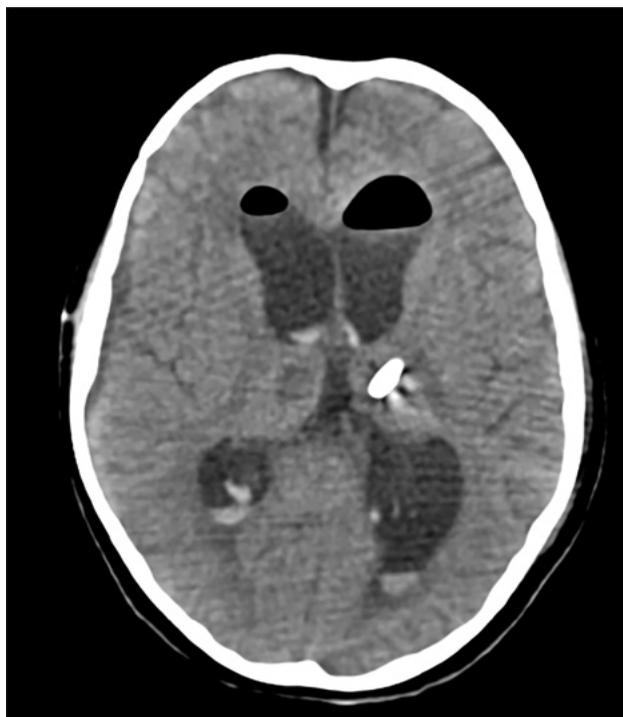


Figura 5: Imagen por Tomografía Cerebral computada que muestra catéter proximal fuera de cavidad ventricular.

putada de cerebro donde se evidenció lesión ocupante de espacio supratentorial intraventricular. Se programó cirugía, se realizó exéresis parcial. Cursa postoperatorio intubada en terapia intensiva presentado descompensación hemodinámica a las 24 hs, imagen por tomografía computada de cerebro que evidencia sangrado intratumoral, se reexplora la lesión, paciente evoluciona desfavorablemente.

Se consideró Houkin tipo 2, ya que el evento adverso estuvo relacionado con el procedimiento quirúrgico pero

no era ni esperable ni evitable.

Caso ilustrativo n°3: Houkin tipo 3 (Figura 3)

Paciente de 21 meses de vida, con diagnóstico de lipomiomeningocele lumbosacro, pie equinovaro bilateral. Urodinamia alterada con globo vesical asociado a pérdida de orina, cateterismo intermitente 3 veces/día. Potenciales evocados de miembros inferiores con alteración de la vía somestésica. Se realizó cirugía de desanclaje medular. Paciente permaneció en decúbito ventral 12 días con peso en herida. Posteriormente presentó colección de LCR en colgajo a los 7 días. La cual no fistulizó ni requirió punciones. Se manejó con tratamiento conservador y evolucionó favorablemente. Alta a los 14 días de la cirugía.

Se consideró Houkin tipo 3 por ser esperable, ya que la colección de LCR en este tipo de cirugías es muy frecuente, más allá del cierre hermético de la duramadre.

Caso ilustrativo n°4: Houkin tipo 4 (Figura 4)

Paciente de 4 meses de vida, fue llevada a la guardia por vómitos intermitentes, posteriormente agregó sensorio alternante, tendencia al sueño. Al examen físico se evidenció perímetro cefálico aumentado, fontanela llena, estrabismo convergente ojo izquierdo intermitente y retraso de adquisición de pautas madurativas: no sigue objetos y sin sostén cefálico. Se realizaron múltiples punciones transfontanelares en otra institución y se derivó a nuestro centro. Ingresó en la madrugada y se realizó cirugía de colocación de drenaje ventricular al exterior. Posteriormente a las 12 hs presentó descompensación, con deterioro del sensorio. En imagen control por tomografía se evidenció ventrículo ipsilateral a lesión colapsado y herniación subfalcial, por lo que se realizó cirugía de urgencia de exploración y exéresis. Evolucionó favorablemente.

Se consideró Houkin tipo 4, ya que se podría haber evitado dicho deterioro si se operaba directamente el tumor.

Caso ilustrativo n°5: Houkin tipo 5 (Figura 5)

Paciente de 9 años de edad, amaurotica bilateral, con diagnóstico de tumor supraselar hipotálamo-quiasmático, se realizó cirugía de exploración y exéresis de tumor vía transcallosa. Presentó a las 12 hs deterioro del sensorio y crisis convulsiva, con diagnóstico de hidrocefalia aguda se realizó cirugía de colocación de drenaje ventricular al exterior. Paciente no presentó mejoría en post quirúrgico por lo que se realizó imagen control evidenciando catéter fuera de cavidad. Requiere re-operación para re-colocación de catéter.

Se considera Houkin tipo 5, ya que fue tratamiento insuficiente de la hidrocefalia debido a un error médico.

Limitaciones

Tanto la escala de Landriel como la de Houkin fueron ideadas para neurocirugía en el paciente adulto. La utilización de dos escalas independientes en forma simultánea puede resultar tediosa. Sin embargo, consideramos que la información que aporta cada una de manera separada es útil y ayuda a la comprensión integral del EA en un paciente dado.

CONCLUSIÓN

Si bien la aparición de un evento adverso es inherente a la práctica quirúrgica, es menester realizar el máximo

esfuerzo para disminuir su incidencia. El análisis de las complicaciones no implica una búsqueda de culpabilidad sino que habilita la reflexión y la posibilidad de identificar los factores modificables, con el objetivo de mejorar los resultados. La incorporación de las clasificaciones de complicaciones propuestas por Landriel y Houkin, aplicando los criterios para los pacientes pediátricos, son válidas y pueden utilizarse en Neurocirugía Pediátrica. La realización periódica de ateneos de morbimortalidad favorece el aprendizaje del equipo tratante para tratar de disminuir la aparición de las complicaciones postquirúrgicas evitables y la comprensión de aquellas que no lo son.

BIBLIOGRAFÍA

- Arts S, Delye H, van Lindert EJ. Intraoperative and postoperative complications in the surgical treatment of craniosynostosis: minimally invasive versus open surgical procedures. *J Neurosurg Pediatr.* 2018;21(2):112-118. doi: 10.3171/2017.7.PEDS17155.
- Black PM. What is a complication in neurosurgical surgery? A practical approach. In: Apuzzo MLJ. *Brain surgery. Complication in avoidance and management.* New York: Churchill Livingstone; 1993. Vol 1. pp. 25-27.
- Bonsanto MM, Hamer J, Tronnier V, Kunze S. A complication conference for internal quality control at the Neurosurgical Department of the University of Heidelberg. *Acta Neurochir Suppl.* 2001;78:139-45. doi: 10.1007/978-3-7091-6237-8_26.
- Brock S, Saleh C, Zekaj E, Servello D. How to compare clinical results of different neurosurgical centers? Is a classification of complications in neurosurgery necessary for this purpose?. *Surg Neurol Int* 2016;7:S565-9. doi: 10.4103/2152-7806.188471
- Dindo D, Demartines N, Clavien PA. Classification of surgical complications: A new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey. *Annals of Surgery*, 2004;240:205-213. doi: 10.1097/01.sla.0000133083.54934.ac
- Esparza J, Hinojosa J. Complications in the surgical treatment of craniosynostosis and craniofacial syndromes: apropos of 306 transcranial procedures. *Childs Nerv Syst.* 2008;24(12):1421-30. doi: 10.1007/s00381-008-0691-8.
- Feroli P, Brock S, Leonardi M, Schiavolin S, Acerbi F, Broggi M. Complications in Neurosurgery: Application of Landriel Ibañez Classification and Preliminary Considerations on 1000 Cases, *World Neurosurg.* 2014;82(3-4):576-577. doi: 10.1016/j.wneu.2014.03.036.
- Gilsbach JM. Keeping track of critical incidents and complications. *Acta neurochir.* 2001;78:117-124.
- Gozal YM, Aktöre E, Ravindra VM, Scoville JP, Jensen RL, Couldwell WT, et al. Defining a new neurosurgical complication classification: Lessons learned from a monthly Morbidity and Mortality conference. *Journal of Neurosurgery*, 2020;132(1):272-276. doi: 10.3171/2018.9.JNS181004
- Houkin K, Baba T, Minamida Y, Nonaka T, Koyanagi I, Iiboshi S. Quantitative analysis of adverse events in neurosurgery. *Neurosurgery*, 2009;65(3):587-594. doi: 10.1227/01.NEU.0000350860.59902.68
- Ibañez Landriel FA, Hem S, Ajler P, Vecchi E, Ciraolo C, Baccanelli, et al. A new classification of complications in neurosurgery. *World Neurosurgery*, 2011;75:709-715. doi: 10.1016/j.wneu.2010.11.010
- Jeong JH, Song JY, Kwon GY, Baek SH, Kim JC, Choi TH, et al. The results and complications of cranial bone reconstruction in patients with craniosynostosis. *J Craniofac Surg.* 2013;24:1162-1167. doi: 10.1097/SCS.0b013e31829538a8
- Lebude B, Yadla S, Albert T, Anderson DG, Harrop JS, Hilibrand A, et al. Defining "complications" in spine surgery: Neurosurgery and orthopedic spine surgeons' survey. *J Spinal Disord Tech.* 2010;23:493-500. Doi: 10.1097/BSD.0b013e3181c11f89
- Saravia Toledo A, Espil P, Musso A, Ortiz E, Jaikin M. Tumores Cerebrales en pacientes menores de 3 años: 10 años de experiencia. *Rev Argent Neuroc.* 2020;34(4):27-35.
- Sarnthein J, Stieglitz L, Clavien PA, Regli L. A Patient Registry to Improve Patient Safety: Recording General Neurosurgery Complications. *PLoS ONE.* 2013;11(9):e0163154. doi:10.1371/journal.pone.0163154
- Schiavolin S, Broggi M, Acerbi F, Brock S, Schiariti M, Cusin A, et al. The impact of neurosurgical complications on patients' health status: A comparison between different grades of complications. *World Neurosurg.* 2015;84(1):36-40. doi: 10.1016/j.wneu.2015.02.008
- Shastin D, Peacock S, Guruswamy V, Kapetanstrataki M, Bonthron DT, Bellew M, et al. A proposal for a new classification of complications in craniosynostosis surgery. *Journal of Neurosurgery Pediatrics*, 2017;19(6):675-683. Doi: 10.3171/2017.1.PEDS16343
- Sociedad Argentina de Neurocirugía Pediátrica: <http://www.sancp.com.ar/institucional/nomenclador>
- Sokol DK, Wilson J. What is a surgical complication? *World J Surg* 2008;32:942-4. Doi: 10.1007/s00268-008-9471-6

COMENTARIO

Los autores realizan un estudio retrospectivo y descriptivo de revisión de 290 historias clínicas de pacientes operados en su servicio en el período de un año con el objetivo de evaluar y clasificar las complicaciones o eventos adversos producidos en los procedimientos quirúrgicos.

Para llevar a cabo este análisis se utilizaron la escala de Houkin et.al. y la escala de Landriel et.al., y también su relación con el grado de complejidad de la cirugía, con el propósito de poder validar su aplicación en los pacientes pediátricos.

El estudio de las complicaciones es uno de los temas más complejos y controvertidos de la práctica médica y en particular de la Neurocirugía, dada la alta incidencia independiente del accionar del equipo quirúrgico. El desarrollo en el ámbito pediátrico es también considerado como un factor agravante.

Las escalas utilizadas en el análisis se diferencian en el criterio de definición y clasificación de un evento adverso: la escala de Landriel et.al. (la cual es una modificación de la escala de Clavien y Dindo) considera cualquier alteración del curso previsto como normal del postoperatorio, mientras que la escala de Houkin et.al. se basa en la relación de la complicación con la cirugía sin tener en cuenta si era previsible o esperable. De este modo complementan la información obtenida con los posibles factores que pueden dar origen a la complicación (ya sea el paciente, el acto quirúrgico o médico, el planeamiento, el equipamiento o sin causa evidente).

Este análisis jerarquiza la importancia de una sistemática para determinar la evolución de las distintas patologías y poder establecer qué tipo de eventos pueden ser previsibles por el propio acto quirúrgico y/o la gravedad de la patología, pudiendo ser considerado como un curso propio del proceso y de este modo establecer un equilibrio entre lo esperable y lo que sucede. Para este fin utilizaron una serie de ejemplos que son de utilidad significativa para la comprensión y la aplicación de los criterios de inclusión de las distintas escalas, como también la complejidad que agrega la cirugía en el paciente pediátrico.

Considero que este trabajo es un aporte para estimular la sistematización del registro de los efectos adversos propios de la práctica neuroquirúrgica, para ayudar a disminuir la subjetividad y para resaltar la importancia de la predicción prequirúrgica, teniendo en cuenta todas las complicaciones que son frecuentes en neurocirugía, con especial relevancia en la patología pediátrica, considerando que naturalmente se espera tener el mejor resultado posible en el tratamiento quirúrgico, sin complicaciones ni secuelas, tanto por la familia como por el equipo médico, constituyendo una percepción irreal no considerar la existencia de los riesgos o minimizar los mismos. Así también tiene el valor de permitir la evaluación objetiva de los resultados para su comparación, permitiendo determinar los factores predictores de riesgos en los distintos procedimientos y establecer criterios pronósticos dentro del servicio para el análisis y la detección de los factores modificables, ayudando así a mejorar los resultados.

Dr. Héctor Miguel Belziti
Hospital Materno Infantil San Isidro
Provincia de Buenos Aires

COMENTARIO

Con gran sorpresa y admiración he releído varias veces este breve pero interesante artículo publicado por los doctores Toledo y Jaikin. Realmente revela la valentía y sería autocrítica de estos autores al publicar un tema tan “tabú”, dado que la mayoría de los cirujanos somos propensos a exaltar nuestros aciertos y a minisvaler nuestros errores.

Los autores han realizado un detallado análisis de los eventos adversos durante un año en una única Institución, analizados según patología y características de los pacientes.

Todo acto médico, sea clínico o quirúrgico, no está exento de riesgos. Teniendo en cuenta las estadísticas de otros países, dado que no disponemos en el nuestro, en USA por ejemplo, se estiman 440.000 muertes anuales por error médico con un costo aproximado entre 17 y 29 billones de dólares. Ellos reconocen que sólo el 25% de los errores son debidos a causas técnicas y que la mayoría de los errores involucra a todo el equipo médico.¹

Si bien hay una diferencia semántica entre error y evento adverso, en la práctica se consideran sinónimos. Los estudios de bioseguridad de los pacientes diferencian el error del evento adverso interpretando que el error tiene el potencial de causar daño mientras que el evento adverso causa el daño. Si no se advierte a tiempo, el error puede conducir al evento adverso, pero como dijimos, en la práctica se interpretan iguales.

Rolston y Bernstein afirman que la Neurocirugía es la tercera especialidad en operar el lado equivocado o el nivel espinal equivocado, después de Ortopedia y Cirugía General. En USA, el 3% de los pacientes quirúrgicos en general sufren un evento adverso, mientras que en Neurocirugía lo padecen el 14 % de los pacientes. La equivocación de lado o de procedimiento ocurre en 1 caso cada 100.000 operaciones generales, pero en Neurocirugía se dan 2.2 casos cada 10.000 craniotomías y en 1 cada 5.500 casos queda retenido un cuerpo extraño.¹

Estas cifras escalofriantes en un país del primer mundo nos hacen recapacitar y entender que necesitamos hacer una seria y sincera autocrítica, despojada de toda parcialidad, a nivel institucional, como lo hicieron en esta presentación

Toledo y Jaikin, cuyo artículo es el primero publicado en lengua hispana y el primero en Neurocirugía Pediátrica de la literatura internacional.

Ellos han aplicado las escalas propuestas por Landriel y por Houkin para cirugía general de adultos con las falencias propias de adaptarlas a Pediatría, dado que el niño no es “un adulto en miniatura” y ellos mismos describen las diferencias tanto en la biología como en las patologías de ambos grupos etáreos. Llama la atención en sus resultados que los eventos adversos se presentaron en el 67% de las cirugías programadas y sólo en el 33 % de las urgencias. Hubiéramos imaginado el resultado inverso, aunque aclaran que el 46 % de las cirugías programadas fueron de alta complejidad.

Evitar o mitigar los eventos adversos requiere múltiples esfuerzos: definir el evento, coleccionar datos estándares, seleccionar iniciativas de mejoramiento y evaluar sus resultados. El campo de la Neurocirugía ha sido históricamente lento en coleccionar eventos adversos comparados con la Cirugía General y Cardíaca.² Pero esto está cambiando ya que han aparecido varios artículos en la literatura internacional sobre eventos adversos en Neurocirugía de carácter institucional, pero ninguno en Neurocirugía Pediátrica.

Coincidimos con los autores que el Ateneo de Morbimortalidad es el ámbito adecuado para analizar estos delicados temas al igual que un registro actualizado de eventos adversos para validación externa y poder comparar con registros de otras instituciones. Sería importante que en todos los Servicios de Neurocirugía de nuestro país se realizaran periódicamente dichos ateneos para lograr así un registro nacional.

El primer paso para evitar errores es reconocerlos y analizarlos entre el grupo de neurocirujanos y un paso más, es la correcta y sincera información al paciente y su familia. Según Rolston y Bernstein hay dos principales aspectos éticos inherentes a la discusión de errores: 1. La falta de aceptar discutir los errores en un esfuerzo para mejorar la seguridad del paciente y 2. La información del error al paciente y su familia. Tanto desde el aspecto ético como legal es imperativo informar al paciente y su familia. El mantener una buena relación médico-paciente, brindándoles toda la información requerida, disminuirá la posibilidad de acciones médico-legales¹

En 2007 la OMS adoptó el checklist y logró una reducción del 4% de las complicaciones quirúrgicas y del 0,7% en las instituciones donde se aplicó. El checklist se impone cada vez más y será parte integral obligatoria de los programas neuroquirúrgicos en el futuro.³

Otro método para disminuir el error es exigir a las instituciones la adquisición de modernas tecnologías y derivar los pacientes a los centros con mayor experiencia en determinadas patologías. Todos los que hemos trabajado en instituciones públicas hemos observado como al aumentar la curva de crecimiento, disminuye dramáticamente la curva de errores.

Finalmente, además de felicitar nuevamente a los autores por su valiente presentación, me gustaría incentivarlos para considerar la creación de un registro de eventos adversos en Neurocirugía Pediátrica a nivel nacional.

Dra. Graciela Zuccaro

Ex Jefa de Neurocirugía Hospital Nacional de Pediatría Juan P. Garrahan, C.A.B.A
Personalidad destacada de la neurocirugía- Sociedad Argentina de Neurocirugía Pediátrica
Ex Presidenta ISPN

BIBLIOGRAFÍA

1. Rolston J, Bernstein M. Errors in Neurosurgery. Clinics of North America 26(2) : 149 – 155
2. Ziewacz J, Mc Girt M, Chewning S. Adverse events in Neurosurgery and Their Relationship to Quality Improvement Clinics of North America 26 (2) : 157 – 165
3. Wong J, Bader AM, Laws ER. Patterns in Neurosurgical Adverse Events and Proposed Strategies for Reduction Neurosurg Focus 33(4) : E1

Drezotomía lumbosacra para control de dolor en niños con parálisis cerebral y luxación dolorosa de cadera.

Víctor Adrián Muñoz, Bertolotti R, Torresi J, Martínez S, Borgino V, Chinchallan J

Hospital de Niños de la Santísima Trinidad, Ciudad de Córdoba, Provincia de Córdoba

RESUMEN

En pacientes con Encefalopatía Crónica No Evolutiva (ECNE) y espasticidad incapacitante, la luxación dolorosa de cadera es una complicación frecuente. Múltiples técnicas ortopédicas han sido descritas para su tratamiento. Sin embargo en un número importante de pacientes, a pesar de una correcta corrección quirúrgica, el dolor continúa presente como así también la espasticidad. La Drezotomía microquirúrgica (DREZ) es una técnica neuroquirúrgica descrita para el tratamiento del dolor y espasticidad en adultos. Describimos los resultados obtenidos con esta técnica, para el tratamiento del dolor por luxación de cadera en niños con ECNE y espasticidad incapacitante.

Palabras Claves: parálisis cerebral, espasticidad, drezotomía, dolor, luxación de cadera.

ABSTRACT

In patients with Chronic Non-Evolutionary Encephalopathy (NECE) and disabling spasticity, painful hip dislocation is a common complication. For his treatment, many orthopedic techniques have been described. However, pain and spasticity continue to be present in a significant number of patients, despite a correct surgical correction. Microsurgical Drezotomy (DREZ) is a neurosurgical technique described for pain and spasticity treatment in adults. We describe our results obtained with this technique for hip dislocation pain treatment in children with disabling spasticity.

Keywords: cerebral palsy, spasticity, drezotomy, pain, hip dislocation

INTRODUCCIÓN

La Encefalopatía Crónica No Evolutiva (ECNE) es caracterizada por una lesión permanente en el cerebro inmaduro. Esta afección conduce a un desbalance del tono muscular que favorece las deformidades óseas. En la cadera, significan la persistencia de la anteversión femoral y displasia acetabular. Con el tiempo, pueden evolucionar a una subluxación o luxación de la articulación^{1,2,3,4}

En niños con espasticidad severa, Ashworth 4 y Gross Motor Function Classification System de nivel (GMFCS) V, el desplazamiento de la cadera puede observarse hasta en el 75 % de los casos y asociarse a dolor en el 50% de ellos^{1,2} El dolor aumenta las limitaciones, dificulta el manejo terapéutico y deteriora la calidad de vida.

Múltiples tratamientos quirúrgicos son propuestos para tratar esta deformidad. Sin embargo, frecuentemente, a pesar de una cirugía exitosa, el dolor continúa^{5,6,7,8} Por otro lado, estas técnicas no permiten controlar la espasticidad severa.

La Drezotomía microquirúrgica (DREZ) es una técnica neuroquirúrgica introducida por el Profesor M Sindou en 1972 para el tratamiento del dolor y espasticidad en adultos. Consiste en realizar una lesión microquirúrgica en la región ventro-lateral de la zona de entrada de la raíz dorsal. Esto permite interrumpir los circuitos de

dolor y espasticidad sin abolir completamente los circuitos de sensibilidad^{9,10,11}

Nuestro objetivo es comunicar los resultados obtenidos mediante la utilización de drezotomía microquirúrgica lumbosacra (DREZ-LS), para el tratamiento del dolor en niños con parálisis cerebral, espasticidad severa y luxación uni o bilateral de caderas..

MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo desde enero 2011 a diciembre de 2019 en pacientes con diagnóstico clínico- radiológico de luxación dolorosa e irreductible de cadera que fueron sometidos DREZ-LS para tratamiento del dolor. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de ECNE con dolor espontáneo o a la movilización de caderas, de ambos sexos de 5 a 17 años de edad. Se analizaron los registros clínicos pre-operatorios y luego entre 6 y 12 meses de la cirugía. Se relevaron los registros de escala de Ashworth y "Gross Motor Function Classification System" (GMFCS)^{12,13} Para el estudio, se excluyeron los pacientes con antecedentes de cirugía de cadera.

Para la valoración del dolor, se dividieron los pacientes en dos grupos: grupo A con capacidad de comunicación y grupo B sin capacidad de comunicación. En el grupo A la valoración del dolor postoperatorio se realizó mediante interrogatorio directo clasificando el dolor como "presente" o "ausente". En el grupo B se tomaron los datos de la encuesta realizada a los padres utilizando el cuestionario Non-communicating Children's Pain Checklist

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Víctor Adrián Muñoz

vamunoz@hotmail.com

Recibido: Noviembre de 2021. Aceptado: Noviembre de 2021.

Post-operative version (NCCPC-PV)¹⁴. Se describen las complicaciones.

RESULTADOS

Entre enero 2011 y diciembre de 2019, 68 pacientes con diagnóstico de ECNE y luxación dolorosa e irreductible de cadera, fueron intervenidos quirúrgicamente mediante DREZ-LS por el mismo equipo quirúrgico. Solo se incluyeron en el análisis los registros de 55 pacientes menores de 17 años con un seguimiento mayor a 6 meses y con registros completos según este protocolo. El rango de edad fue 5 a 17 años con un promedio de 11 años y una media de 12 años. Se realizaron 55 drezotomías bilaterales desde L1 a S1. Todos los pacientes presentaban Asworth 4 en caderas en forma bilateral. Cuarenta y dos pacientes fueron GMFCS V y trece fueron GMFCS IV (tabla 1) La luxación bilateral fue observada en 32 pacientes, de los cuales 25 presentaron dolor bilateral y 7 unilateral. La espasticidad mejoró más de 2 puntos en la escala de Ashworth en todos los pacientes intervenidos. El dolor se interpretó como espontáneo en 28 pacientes y con la movilización en 27 (tabla 2 y tabla 3). Respecto del dolor, los 27 pacientes del grupo A refirieron ausencia del mismo en el post operatorio a más de 6 meses de la cirugía. El grupo B estuvo integrado por 28 pacientes. El cuestionario NCCPC-PV mostró una disminución mayor a 10 puntos en todos los pacientes siendo el promedio prequirúrgico de 32 puntos vs 8 puntos en el post-quirúrgico. Ocho pacientes presentaron complicaciones en relación con la cirugía: 2 con pseudomeningoceles post operatorios con resolución espontánea en menos de 30 días, 4 con retención urinaria que requirió uso de sonda vesical por 2 meses y 2 padecieron meningitis post-quirúrgicas. En los dos pacientes con meningitis post-quirúrgicas el germen aislado en los cultivos fue una *Escherichia Coli* y respondieron favorablemente al tratamiento antibiótico específico (tabla 4)

DISCUSION

La parálisis cerebral también llamada Encefalopatía crónica no evolutiva (ECNE) es una afección neurológica mayor. El manejo interdisciplinario de estos pacientes es un verdadero desafío. No solo se debe considerar la presencia de dolor y las deformidades ortopédicas, sino también, la presencia de hipertonia, nivel de espasticidad, estado general, compromiso neurológico, retardo mental y madurez.^{1,2,3,4}

Entre los distintos factores que contribuyen a la discapacidad, la presencia de espasticidad severa puede condicionar las tareas senso-motoras de la vida diaria, pro-

TABLA 1. DOLOR EN CADERAS DISTRIBUIDA SEGÚN GMFCS

GMFCS IV	GMFCS IV	GMFCS V
Dolor unilateral	8	22
Dolor bilateral	5,0	20
Total	13	42

TABLA 2. GRUPO A. DOLOR PRE-OPERATORIO SEGÚN GMFCS Y LATERALIZACIÓN

		Dolor Preoperatorio			
		Unilateral		Bilateral	
	n	Espon-táneo	Movili-zación	Espon-táneo	Movili-zación
GMFCS IV	6	1	3	2	0
GMF-CS V	21,0	3	10	7	1

TABLA 3. GRUPO B. DOLOR PRE-OPERATORIO SEGÚN GMFCS Y LATERALIZACIÓN

		Dolor Preoperatorio			
		Unilateral		Bilateral	
	n	Espontá-neo	Movili-zación	Espontá-neo	Movili-zación
GMFCS IV	7	2	2	2	1
GMF-CS V	21,0	3	6	8	4

TABLA 4. COMPLICACIONES QUIRÚRGICAS

	n
Pseudomeningocele	2
Retención urinaria transitoria	4,0
Meningitis bacteriana	2

gresar hacia contracturas musculares, deformidades osteoarticulares y dolor especialmente en niños.

En pacientes con GMFCS V, a pesar del correcto tratamiento kinésico y ortopédico, la luxación irreductible de cadera acompañada de dolor es una complicación de difícil manejo que deteriora aún más la calidad de vida de estos pacientes y su grupo familiar. Puede presentarse hasta en el 90% de los casos.^{2,3,4}

Bleck y Samilson y col. propusieron que el tratamiento ortopédico debiera proporcionar una cadera libre de dolor, con un rango de movimiento adecuado, permitiendo un posicionamiento y sedestación adecuados, además de facilitar los cuidados de enfermería e higiene^{3,4}. Distintos tratamientos ortopédicos han sido descritos para esta patología. Con mucha frecuencia, a pesar de una cirugía exitosa, resultan insuficientes para aliviar el do-

lor, obligando a múltiples intervenciones^{5,6,7,8}. De otra parte, la mayoría de ellos, no controlan el problema de la espasticidad.

Múltiples técnicas neuroquirúrgicas pueden ser utilizadas para controlar efectivamente la espasticidad incapacitante. Las neurotomías parciales periféricas, permiten el control de la espasticidad severa cuando la afección es fundamentalmente focal y no se encuentra asociada a distonía. Sin embargo, no permite el control directo del dolor, salvo cuando su causa es la contracción muscular permanente y su indicación es limitada cuando la espasticidad tiene un patrón de distribución difuso como en estos pacientes. Por otro lado, requiere la presencia de músculos antagonistas funcionales e idealmente, la ausencia de contracturas^{15, 16, 17}. La neulólisis del nervio obturador por radiofrecuencia, también puede ser considerada para controlar dolor en la cadera. Los resultados respecto de su éxito son en general contradictorios y fundamentalmente tienen una efectividad transitoria¹⁸. La realización de una Rizotomía posterior, podría ser considerada en estos pacientes para control de la espasticidad incapacitante. Sin embargo, puede no resultar suficiente para el control de dolor, ya que parte de su principio es evitar pérdidas sensitivas importantes al tiempo que se seccionan radículas sensitivas permitiendo controlar selectivamente la espasticidad^{19, 20, 21, 22}. El baclofeno intratecal, permitiría controlar la espasticidad y el dolor, cuando éste fuera debido principalmente a la hipertonia. Éste no es el caso de estos pacientes en quienes el dolor está ocasionado fundamentalmente por las deformidades osteoarticulares^{23, 24, 25, 26}.

La Drezotomía microquirúrgica (DREZ) es una técnica neuroquirúrgica que permite el control del dolor al tiempo que controla la espasticidad. Consiste en reali-

zar una lesión microquirúrgica en la región ventro-lateral de la zona de entrada de la raíz dorsal con un ángulo de 45 grados y a 3 mm de profundidad. Esto permite interrumpir los circuitos de dolor y espasticidad sin abolir completamente los circuitos de sensibilidad^{9, 10, 11, 27}. Éste es el fundamento por el cual esta técnica fue seleccionada.

En nuestro estudio, la DREZ-LS resultó efectiva en todos los pacientes para controlar el dolor de manera definitiva, permitiendo además retirar progresivamente la medicación analgésica. La espasticidad severa también fue controlada en todos los pacientes.

Las complicaciones quirúrgicas presentes se resolvieron espontáneamente en la mayoría de los pacientes a la vez que no deterioraron el resultado quirúrgico en términos de control del dolor en caderas y espasticidad en miembros inferiores.

Nuestro estudio muestra que la DREZ-LS bilateral es una opción efectiva para el control del dolor en niños con parálisis cerebral, espasticidad severa y luxación dolorosa e irreductible de cadera.

Debido al carácter retrospectivo del presente trabajo, las encuestas sobre mejoría de calidad de vida no fueron evaluadas. En estudios prospectivos, se deberá evaluar si la DREZ-LS mejora la calidad de vida de éstos pacientes y si mejora los resultados de la cirugía ortopédica en caderas.

CONCLUSIÓN

La DREZ-LS es una técnica neuroquirúrgica efectiva para el control del dolor en niños con parálisis cerebral, espasticidad severa y luxación dolorosa de cadera unilateral o bilateral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Terjensen T. The natural history of hip development in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, Oct; 54 (10): 951-7, 2012
2. Bagg Mark R, Farber: Long-Term Follow-up of hip subluxation in cerebral palsy patients, *J Pediatr Orthop*, vol. 13, N° 1, 32-36, 1993
3. Bleck EE. Orthopaedic Management in cerebral palsy. Philadelphia: MacKeith; 1987:497
4. Steinbok P. Selection of treatment modalities in children with spastic cerebral palsy. *Neurosurg Focus*. 2006 Aug 15;21(2):e4. Review.
5. Schörlé CM1, Manolikakis G. Surgical treatment of secondary hip dislocation in cerebral palsy. *Orthopade*. 2004 Oct;33(10):1129-37
6. Bully RL, Huo M Root L, et al. Total hip arthroplasty in cerebral palsy. *Clin Orthop*. 1993;296:148-153
7. Moraes Barros Fucs P, Svartman C, Montezuma C de Assumpção R, Hertzman PF. Treatment of the painful Chronically dislocated and subluxated hip in cerebral palsy with hip arthrodesis. *J Pediatr Orthop* 2003; 23:529-534
8. Kolman SE, Ruzbarsky JJ, Spiegel DA, Baldwin KD. Salvatage options in the cerebral palsy hip: a systematic review. *J Pediatr Orthop* 2016; 36(6):645-650
9. Sindou M. Etude de la jonction radiculo-médullaire postérieure. Thèse de Médecine, Lyon I, 1972.
10. Mertens P, Sindou M. Surgery in the dorsal root entry zone for treatment of chronic pain. *Neurochirurgie*. 2000 Nov;46(5):429-46.
11. Sindou M, Jeanmonod D. Microsurgical DREZ-otomy for the treatment of spasticity and pain in the lower limbs. *Neurosurgery*. 1989 May;24(5):655-70.
12. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al, Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy, april 2005. *Dev Med. Child Neurol* 2005; 47: 571-6.
13. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 214-23.
14. Breau LM, Finley GA, McGrath PJ, Camfield CS: Validation of the Non-Communicating Children's Pain Checklist: Post-operative version. *Anesthesiology* 96:528-535, 2002
15. Gros C (1972) La chirurgie de la spasticité. *Neurochirurgie* 23:316-388
16. Mertens P, (2014) Peripheral neurotomies. In: Sindou M, Georgoulis

- G, Mertens P, (eds) *Neurosurgery for Spasticity*. Springer-Verlag Wien 2014 pp 109–139
17. Decq P (2003) Peripheral neurotomies for treatment of focal spasticity of the limbs. *Neurochirurgie* 49:293-305
 18. Segnarbieux F, Frerebeau P (1991) The different (open surgical, percutaneous thermal, and intrathecal chemical) rhizotomies for the treatment of spasticity. In: Sindou M, Abbott R, Kervel Y (eds) *Neurosurgery for spasticity: a multidisciplinary approach*. Springer, Wien/ New York, pp 133–139
 19. Kim DS, Choi JU, Yang KH, Park CI (2001) Selective posterior rhizotomy in children with cerebral palsy: a 10-year experience. *Childs Nerv Syst* 17:556–562
 20. Mittal S, Farmer JP, Al-Atassi B, Gibis J, Kennedy E, Galli C, Courschesnes G, Poulin C, Cantin MA, Benaroch TE (2002) Long-term functional outcome after selective posterior rhizotomy. *J Neurosurg* 97:315–325
 21. Lazareff JA, Garcia-Mendez MA, De Rosa R, Olmstead C (1999) Limited (L4-S1, L5-S1) selective dorsal rhizotomy for reducing spasticity in cerebral palsy. *Acta Neurochir (Wien)* 141:743–751
 22. Sindou M, Mertens P (2000) *Neurosurgery for spasticity*. *Stereotact Funct Neurosurg* 74:217–221
 23. Ochs G, Struppler A, Meyerson BA, Linderth B, Gybels J, Gardner BP, Teddy P, Jamous A, Weinmann P (1989) Intrathecal baclofen for long-term treatment of spasticity: a multi-centre study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 52:933–939
 24. Penn RD, Kroin JS (1984) Intrathecal baclofen alleviates spinal cord spasticity. *Lancet* 1:1078
 25. Penn RD, Corcos DM (2011) Management of spasticity by central nervous system infusion techniques. In: Winn HR (ed) *Youmans neurological surgery, 6th edn*. Elsevier-Saunders, Philadelphia, pp 1038–1048
 26. Sindou M, Mertens P, (2014) *Intrathecal Baclofen Therapy*. In: Sindou M, Georgoulis G, Mertens P, (eds) *Neurosurgery for Spasticity*. Springer-Verlag Wien 2014 pp 69–101
 27. Awad AJ, Forbes JA, Jermakowicz W, Eli IM, Blumenkopf B, Konrad P. *Surg Neurol Int*. 2013 May 17;4:64. doi: 10.4103/2152-7806.112182. Print 2013. Experience with 25 years of dorsal root entry zone lesioning at a single institution.

COMENTARIO

Los autores presentan un estudio retrospectivo de 55 pacientes pediátricos con parálisis cerebral y luxación dolorosa de cadera sometidos a drezotomía microquirúrgica lumbo sacra. El dolor era unilateral en 30 pacientes y bilateral en 25; siendo espontáneo en 28 y provocado en 27 de ellos; 42 pertenecían al nivel GMFCS V y 13 al GMFCS IV.

Dividieron la muestra en 2 grupos: el grupo A con capacidad de comunicación y el grupo B sin ella.

El enfoque de estos pacientes representa un verdadero desafío terapéutico, más aún cuando se vuelve refractario el tratamiento conservador del dolor propuesto por el equipo multidisciplinario.

Los autores adaptan la técnica descrita por el Profesor Sindou en el año 1972 en adultos para la población pediátrica. En la totalidad de los pacientes se registró una mejoría significativa en el dolor, con el agregado del control de otro aspecto: la espasticidad (descenso de más de 2 puntos en la Escala de Ashworth). Solo 8/55 pacientes presentaron complicaciones PO que resolvieron espontáneamente y no afectaron el resultado de la cirugía.

Se destaca el aporte inédito de este trabajo por tratarse de población exclusivamente pediátrica y por los resultados alentadores de la aplicación de esta técnica para este grupo no despreciable de pacientes tan complejos.

Se alienta a los autores a continuar trabajando en forma prospectiva con encuestas sobre calidad de vida y persistencia de los resultados en el tiempo.

Dra. Bárbara Tornesello
Hospital de Niños Sor María Ludovica
La Plata, Provincia de Buenos Aires

Ependimomas Intracraneales en Pediatría: enfoque clínico-quirúrgico

Molina Silvina¹, Díaz Verónica Alejandra², Tello Brogiolo Nicolás¹, D' Agustini Marcelo¹

¹Servicio de Neurocirugía

²Servicio de Oncología

Hospital Interzonal de Agudos Especializado en Pediatría (HIAEP) "Superiora Sor María Ludovica"
La Plata. Buenos Aires. Argentina

RESUMEN

Introducción: El ependimoma ocupa el tercer lugar entre los tumores del encéfalo en pediatría siendo más frecuente la localización infratentorial. Los mejores resultados se obtuvieron con resecciones quirúrgicas completas seguidas de radioterapia. En niños pequeños se requieren otras estrategias terapéuticas, como radioterapia de intensidad modulada y las que surgirán de la nueva clasificación de la OMS. Esto ha generado una disminución significativa en el daño neurológico. La nueva clasificación de la OMS basada en localización, histopatología y determinaciones moleculares permitirá estratificar y adecuar tratamientos. El objetivo de este estudio es identificar factores clínico-quirúrgicos relacionados con el pronóstico.

Materiales y métodos: Análisis transversal, observacional y retrospectivo teniendo en cuenta la edad, el sexo, el porcentaje de exéresis y la evolución de los pacientes con diagnóstico de Ependimoma intracraneano tratados por los Servicios de Neurocirugía y Oncología del HIAEP "Superiora Sor María Ludovica" entre el año 2011 y el 2020. Los datos fueron obtenidos del análisis de las historias clínicas con consentimiento previo.

Resultados: Se incluye con 12 pacientes con media de edad 5,7 años. Localización: 10 infratentoriales, 2 supratentoriales. La media de edad fue de 5,7 años y 10 fueron varones. Los supratentoriales presentaron al diagnóstico: hemiparesia y alteración de la marcha. Se obtuvo exéresis completa en todos los casos (2) Prevalció el subtipo anaplásico OMS III. Un paciente recibió radioterapia por presencia de fusión RELA. Ambos se encuentran vivos. A nivel infratentorial predominó la HTE. La exéresis fue subtotal en 6 casos. El subtipo predominante fue OMS II. Los menores de 1 año recibieron quimioterapia. Todos recibieron radioterapia local. Fallecieron 4 pacientes, 1 por recidiva metastásica, el resto por complicaciones posquirúrgicas. De los 6 pacientes vivos la media de seguimiento fue de 49.83 meses (r 21- 85), 2 reciben tratamiento por recidiva siendo menores de 1 año al diagnóstico y, presentando subtipo anaplásico OMS III.

Conclusiones: La menor edad, la localización infratentorial y el subtipo anaplásico se relacionaron con mayor morbimortalidad. El grado de resección tiene influencia decisiva en el pronóstico. Se requiere de intervención multidisciplinaria para diseñar la mejor estrategia terapéutica.

Palabras claves: Tumores del SNC, Ependimoma en niños, Ependimoma infratentorial, Ependimoma supratentorial

ABSTRACT

Introduction: Ependymoma occupies the third place among brain tumors in Pediatrics, the infratentorial location being the most frequent. The best results were obtained with complete resections followed by radiation therapy. In young children, other therapeutic strategies are needed. The new WHO classification based on location, histopathology and molecular determinations will allow stratifying and adapting treatments.

The objective of this study is to identify clinical-surgical factors related to prognosis.

Materials and methods: Cross-sectional, observational and retrospective analysis, taking into account the age, sex, the percentage of resection and the evolution of patients with a diagnosis of intracranial ependymoma treated by the Neurosurgery and Oncology Departments of the HIAEP "Superiora Sor María Ludovica" between 2011 to 2020 and year 2020. The data were obtained from the analysis of medical records with prior consent.

Results: Twelve children with Ependymoma were included, 10 infratentorial. The mean age was 5.7 years and 83% were male. The supratentorials presented motor compromise and hemiparesis. They were completely resected in all the cases (2). The WHO III anaplastic subtype prevailed. The patient with the presence of RELA fusion received radiotherapy. They are both alive. At the infratentorial level, HTE predominated. Subtotal resection was achieved in 6 cases. The predominant subtype was WHO II. Those under 1 year of age received chemotherapy. All received local radiation therapy. 4 patients died, 1 due to metastatic recurrence, the rest due to post-surgical complications. Of the 6 living patients, the mean follow-up was 49.83 months, 2 received treatment for recurrence, being less than 1 year old at diagnosis and presenting the WHO III anaplastic subtype.

Conclusions: Younger age, infratentorial location, and anaplastic subtype are associated with higher morbidity and mortality. The degree of resection has a prognostic influence. Multidisciplinary intervention is required to design the best therapeutic strategy.

Key words: Brain tumors, Childhood Ependymoma, Infratentorial Ependymoma, Supratentorial Ependymoma

INTRODUCCIÓN

Según los datos del Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino-ROHA, en Argentina se diagnostican alrededor de 1400 casos nuevos de cáncer por año en la edad pediátrica.¹

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Molina Silvina

silvinamolina_t@hotmail.com

Recibido: Noviembre de 2021. Aceptado: Noviembre de 2021.

Los tumores del sistema nervioso central (SNC) representan el 20 % de la totalidad de las neoplasias en la población pediátrica, ocupando el segundo lugar en frecuencia luego de las leucemias y el primer lugar entre las neoplasias sólidas.¹

Dentro de este grupo el Ependimoma ocupa el tercer lugar en frecuencia representando el 9 % del total de los tumores de encéfalo y médula espinal en pediatría. La localización más frecuente es la infratentorial, representando entre el 65 y 75 % de los casos, predominando en

varones. Se origina en el piso del IV ventrículo e invade estructuras adyacentes. Puede extenderse a través del acueducto de Silvio, foramen de Luschka y/o Magendie o proyectarse hacia el canal raquídeo a través del foramen magno. Es infrecuente que presente diseminación a nivel del neuroeje, ya que en menos del 10% de los casos se presenta con enfermedad metastásica al momento del diagnóstico^{2-4,16}

De acuerdo a la edad y la localización tumoral, las manifestaciones clínicas pueden variar desde aumento del perímetro cefálico, pérdida de pautas madurativas, compromiso de pares craneales, convulsiones, déficit motor, alteración de la marcha o signos y síntomas relacionados con la presencia de hipertensión endocraneana (HTE)^{2,4}.

En resonancia magnética (RM) de cerebro se observa tumoración heterogénea sólida o sólido-quística con áreas de hemorragia, quistes y calcificaciones, que capta contraste en forma variable. (Fig. 1, 2, 3, 4). El patrón en espectroscopía se caracteriza por presentar pico de Colina (Cho) y descenso de N-Acetilaspártato (NAA).

De acuerdo con la revisión de 2016 de la clasificación de tumores del SNC de la Organización Mundial de la Salud (OMS) se reconocen 5 subtipos principales: Subependimoma (grado I de la OMS), Ependimoma Mixopapilar (grado I de la OMS), Ependimoma (grado II de la OMS), Ependimoma positivo para una fusión RELA (grado II y III de la OMS con cambios en el gen RELA) y Ependimoma anaplásico (grado III de la OMS) siendo las últimas tres variantes las que predominan en la infancia. Las fusiones YAP1 y RELA caracterizan 2 subgrupos diferentes de ependimomas supratentoriales teniendo influencia pronóstica. Con respecto a los infratentoriales se dividen en Grupo A (PF-EPN-A) y Grupo B (PF-EPN-B). Se diferencian en relación al patrón imagenológico, alteraciones cromosómicas, edad de presentación y capacidad de recidiva, siendo el grupo A de peor pronóstico.⁵

Según la reciente publicación de la clasificación de tumores del SNC de la OMS el ependimoma mixopapilar se reclasifica como grado II debido a su tasa de recurrencia local. A nivel supratentorial el gen de fusión ZFTA reemplaza al gen de fusión RELA. La amplificación del MYCN se suma a clasificación de ependimomas espinales. El término "anaplásico" no forma parte siendo definido como grado II o III de la OMS de acuerdo a los hallazgos histopatológicos⁶

El tratamiento más efectivo es la resección quirúrgica completa, siendo el factor pronóstico más relevante. Posteriormente a la cirugía se utiliza radioterapia adyuvante en pacientes con diagnóstico de ependimoma infratentorial y en recidivas de ependimomas supratentoriales. Va-

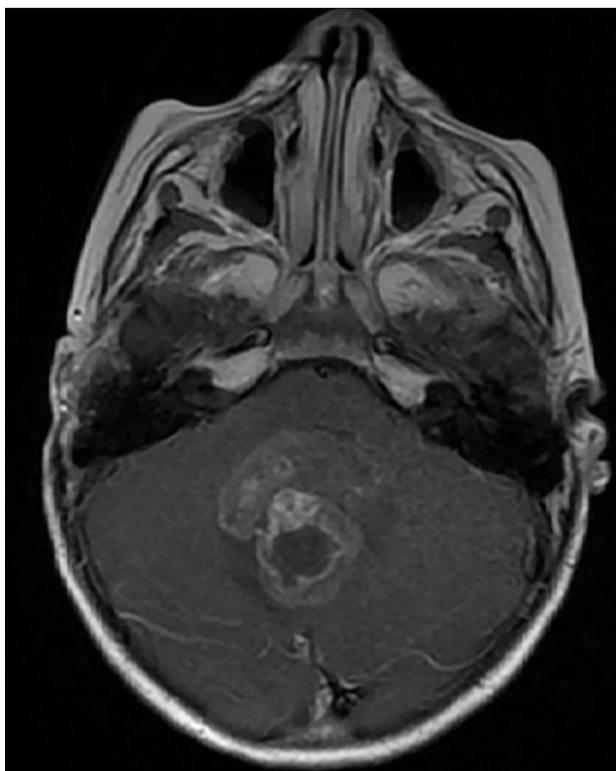


Fig 1: RM corte axial, secuencia T1 con contraste. Se observa neoformación medial, sólido-quística, heterogénea de bordes irregulares en la topografía del VI ventrículo que ocupa la totalidad del mismo, que realza en forma heterogénea tras la administración del contraste.

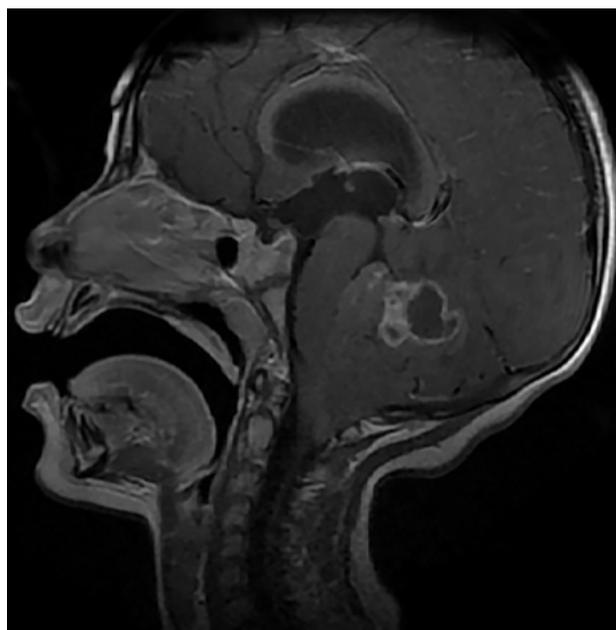


Fig 2: RM corte sagital, secuencia T1 con contraste. Se observa neoformación medial, sólido-quística, heterogénea de bordes irregulares en la topografía del VI ventrículo que ocupa la totalidad del mismo, que realza en forma heterogénea tras la administración del contraste y se proyecta caudalmente a través del foramen magno. Se evidencia colapso del VI ventrículo, desplazamiento del tronco cerebral hacia anterior y abombamiento del cuerpo calloso debido a la hidrocefalia obstructiva.

rios estudios han demostrado que el tratamiento radiante es la terapia adyuvante con la que se obtienen mejores

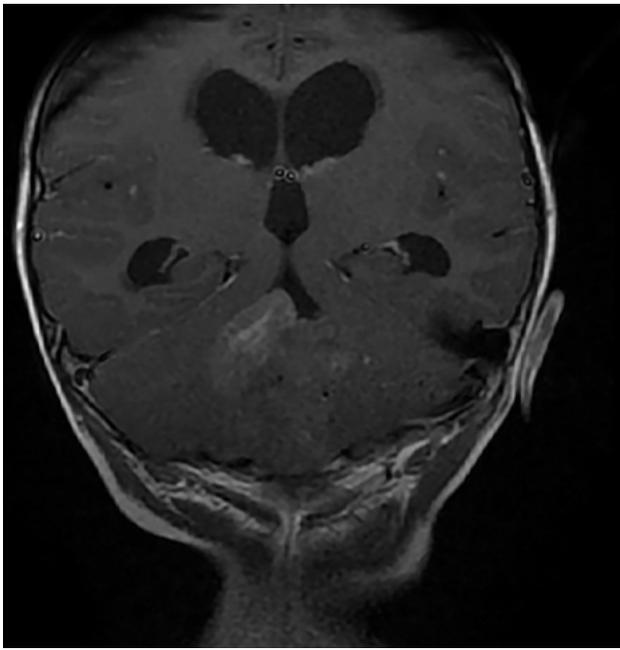


Fig 3: RM corte coronal, secuencia T1 con contraste. Se observa neoformación medial, solido-quística, heterogénea de bordes irregulares en la topografía del VI ventrículo que ocupa la totalidad del mismo, que realiza en forma heterogénea tras la administración del contraste. Se observa dilatación triventricular



Fig 4: RM corte sagital, secuencia T2. Se observa neoformación, solido-quística, iso-hiperintensa heterogénea de bordes irregulares en la topografía del VI ventrículo que ocupa la totalidad del mismo. Se proyecta caudalmente a través del foramen magno. Se evidencia colapso del VI ventrículo, desplazamiento del tronco cerebral hacia anterior y abombamiento del cuerpo calloso debido a la hidrocefalia obstructiva.

resultados. Si bien existen dudas sobre el beneficio de la quimioterapia, se indica en lactantes o pacientes con tumor residual a fin de favorecer la cirugía de “second look” y/o el uso de radioterapia con el menor residuo tumoral posible. Los pacientes pediátricos presentan mayor morbilidad y mortalidad que los adultos. Se requieren más

estudios para poder adaptar terapéuticas de acuerdo a los hallazgos moleculares¹⁻⁷.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo teniendo en cuenta la edad, el sexo, el porcentaje de exéresis y la evolución de los pacientes con diagnóstico de Ependimoma intracraneano tratados por los Servicios de Neurocirugía y Oncología del HIAEP “Superiora Sor María Ludovica” entre el año 2011 y el 2020. Los datos fueron obtenidos del análisis de las historias clínicas con consentimiento previo.

RESULTADOS

En un período comprendido entre el mes de enero de 2011 y el mes de diciembre de 2020 fueron tratados 12 pacientes con diagnóstico de ependimoma, 2 localizados a nivel supratentorial y 10 a nivel infratentorial. Con franco predominio de sexo masculino (10 M/2 F), la media de edad fue 5,7 años (r 10 meses-14 años).

Los pacientes con enfermedad a nivel supratentorial presentaron compromiso motor en cambio a nivel infratentorial predominó la signo sintomatología relacionada a HTE. En edades más tempranas se destaca el retraso en la adquisición o la pérdida de las pautas madurativas.

La resección fue completa en los casos de Ependimoma supratentorial a diferencia de los casos de localización infratentorial en los que la exéresis fue subtotal. Sin embargo, la edad de los pacientes con ependimoma de fosa posterior fue inferior teniendo la mayoría de los niños menos de 36 meses de vida al diagnóstico.

Desde el punto de vista histológico los Ependimomas supratentoriales fueron anaplásicos OMS III, siendo uno de los casos positivo para el gen de fusión RELA por lo que recibió tratamiento radiante adyuvante. Este paciente presentó recidiva, pero fue tratado en otro centro. Ambos pacientes se encuentran vivos.

A nivel infratentorial predominó el subtipo ependimoma OMS II. En los pacientes menores de 1 año de edad se indicó quimioterapia posteriormente al tratamiento quirúrgico y luego del “second look”, radioterapia local. Todos los pacientes mayores de 1 año de edad recibieron radioterapia luego de la resección. Se encuentran vivos sin enfermedad 3 pacientes, con enfermedad estable 1 paciente y en tratamiento 2 pacientes que presentaron recidiva local. En ambos se identificó el subtipo anaplásico. Se registraron 4 fallecimientos. En dos pacientes la causa de muerte estuvo relacionada con complicaciones infecciosas y secuela neurológica postoperatoria. Ambos pacientes eran menores de 3 años de vida. Un pacien-

TABLA 1. RESULTADOS.

Paciente	Sexo	Edad (Años)	Localización	Signos y síntomas al diagnóstico	Resección	Subtipo histológico	Tratamiento adyuvante	Status	Detalle
1	M	10	Supratentorial	HTE, alteración en la marcha	Total	OMS III RELA +	RT	Vivo	Recidiva, tratado en otro centro
2	M	14	Supratentorial	Paresia BC derecha	Total	OMS III	Ninguno	Vivo	SEE
3	M	6	Infratentorial	HTE, tortícolis, ataxia, dismetría, nistagmus	Total	OMS II	RT	Vivo	SEE
4	F	5	Infratentorial	HTE, ataxia, dismetría, nistagmus	Subtotal	OMS II	RT	Vivo	EE
5	F	9	Infratentorial	HTE	Total	OMS II	RT	Vivo	SEE
6	M	6	Infratentorial	HTE, ataxia	Subtotal	OMS II	RT + QMT	Fallecido	Sepsis POP (Cirugía 5ta recidiva)
7	M	1	Infratentorial	Cefalea y vómitos	Subtotal	OMS II	QMT	Fallecido	Secuela neurológica POP
8	M	10	Infratentorial	HTE, ataxia	Total	OMS II	RT	Vivo	SEE
9	M	<1	Infratentorial	Vómitos, pérdida de pautas madurativas	Subtotal	OMS III	QMT + RT	Vivo	En tratamiento (recidiva)
10	M	<1	Infratentorial	Irritabilidad, vómitos, paresia VI par craneal	Subtotal	OMS II	QMT + RT	Vivo	En tratamiento (recidiva OMS III)
11	M	3	Infratentorial	HTE	Total	OMS II	RT	Fallecido	Recidiva metastásica (recidiva OMS III)
12	M	3	Infratentorial	Pérdida de pautas madurativas, paresia, tortícolis, nistagmus	Subtotal	OMS II	Ninguno	Fallecido	Meningoencefalitis POP

te falleció por sepsis luego de la intervención quirúrgica realizada con el fin de controlar la recaída por enfermedad y otro paciente presentó recidiva metastásica con deterioro neurológico severo, no pasible de tratamiento de rescate. (Tabla 1)

DISCUSION

El Ependimoma es la segunda neoplasia maligna más frecuente en niños. En los últimos años se ha tratado de conformar una clasificación según la localización, los hallazgos histopatológicos y moleculares para adecuar tratamientos con los que se alcancen mejores resultados con menor grado de secuelas.

De acuerdo a lo observado en nuestra serie, todos los pacientes pudieron acceder al tratamiento quirúrgico. En concordancia con lo descrito en la bibliografía, la localización más frecuente fue a nivel de fosa posterior.^{2,4}

La exéresis completa de los Ependimomas infratentoriales fue difícil de lograr debido a que el tumor tiende a invadir estructuras vecinas que causan elevada morbimortalidad en caso de ser lesionadas durante el acto quirúrgico. En los pacientes menores de 1 año, posteriormente a la resección quirúrgica subtotal, se indicó quimioterapia con el objetivo de disminuir la morbimortalidad relacionada con la reintervención inmediata y el daño neurocognitivo generado por el tratamiento radiante¹¹. Luego de superada esta instancia, fueron

reoperados y recibieron radioterapia local al igual que los pacientes de mayor edad debido al beneficio comprobado de la misma en cuanto a la sobrevida, aún con resecciones tumorales máximas¹².

En los niños que experimentaron recidiva local o metastásica se destaca la edad menor a 3 años de vida al diagnóstico, resecciones incompletas y prevalencia del subtipo histológico anaplásico, OMS III.

En los últimos años se han modificado las técnicas de radioterapia utilizadas. Esto ha generado una disminución significativa en el daño neurológico, particularmente en niños pequeños que recibieron radioterapia de intensidad modulada¹³. Los últimos datos parecen indicar que la re-irradiación podría beneficiar a los pacientes que presentan recidiva de la enfermedad. Sin embargo, se requiere mayor tiempo de seguimiento para evaluar el impacto a largo plazo^{12,14}.

Con los recientes avances en el campo de la biología molecular se ha logrado identificar 9 subtipos de Ependimomas distribuidos en los tres compartimentos. Se requiere ampliar la población de estudio para caracterizar aquellos con comportamiento agresivo e intensificar los tratamientos. Hasta el momento a nivel supratentorial se destaca la fusión RELA y a nivel infratentorial, íntimamente relacionado con los niños de menor edad, el Grupo^{14,15}

Es necesario el trabajo multidisciplinario entre neurocirujanos, oncólogos, radioterapeutas, pediatras y especialistas en medicina paliativa, para poder brindar una

atención integral y de calidad que permita mejorar los resultados.

CONCLUSIONES

La presentación a temprana edad, la localización infratentorial y el subtipo anaplásico se relacionaron con ma-

yor morbimortalidad.

El grado de resección se encuentra condicionado por la invasión tumoral de estructuras vecinas y esto se relaciona directamente con el pronóstico y la evolución de los pacientes.

Se requiere de intervención multidisciplinaria para diseñar la mejor estrategia terapéutica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Florencia Moreno, María Agustina Chaplin. Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino, ROHA. Resultados 2000-2019. 7a ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Instituto Nacional del Cáncer 2021.
2. Nicholas A. Vitanza, Sonia Partap. Pediatric Ependymoma. *J Child Neurol* 2016; 31(12):1354-66.
3. Noah D. Sabin, Thomas E. Merchant, Xingyu Li, Yimei Li, Paul Klimo, Frederick A. Boop, David W. Ellison. Quantitative Imaging Analysis of Posterior Fossa Ependymoma Location in Children. *Childs Nerv Syst* 2016; 32(8): 1441-47.
4. Stephanie T. Jünger, Felipe Andreiul, Martin Mynarek, Evelyn Dörner, Anja zur Mühlen, Stefan Rutkowski, et al.: Ependymomas in infancy: underlying genetic alterations, histological features, and clinical outcome. *Child's Nervous System* 2020; 36:2693-00.
5. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK: WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. 4th rev.ed. IARC Press; 2016.
6. David N. Louis, Arie Perry, Pieter Wesseling, Daniel J. Brat, Ian A. Cree, Dominique Figarella-Branger, et al.: The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro-Oncology* Junio 2021; XX(XX): 1-21.
7. Pajtler K., Witt H., Sill M., Korshunov A., Kool M., Pfister S. Molecular Classification of Ependymal Tumors across All CNS Compartments, Histopathological Grades, and Age Groups. *Cancer Cell* Mayo 2015; 27(5): 728-43.
8. Ramaswamy V, Hielscher T, Mack SC, Lassaletta A, Tong Lin, Pajtler K, et al.: Therapeutic Impact of Cytoreductive Surgery and Irradiation of Posterior Fossa Ependymoma in the Molecular Era: A Retrospective Multicohort Analysis. *J Clin Oncol.* 2016; 34 (21): 2468-77.
9. Pajtler K., Mack S., Ramaswamy V., Smith C., Witt H., Smith A. et al. The Current Consensus on the Clinical Management of Intracranial Ependymoma and its Distinct Molecular Variants. *Acta Neuropathol* 2017; 133: 5-12.
10. Thomas E. Merchant, Anne E. Bendel, Noah D. Sabin, Peter C. Burger, Dennis W. Shaw, Eric Chang, et al. Conformal Radiation Therapy for Pediatric Ependymoma, Chemotherapy for Incompletely Resected Ependymoma, and Observation for Completely Resected, Supratentorial Ependymoma. *J Clin Oncol* 2019; 37 (12): 974-83.
11. Children's Oncology Group. ACNS0121 A phase II Trial of Conformal Radiation Therapy for Pediatric Patients with Localized Ependymoma, Chemotherapy Prior to Second Surgery for Incompletely Resected Ependymoma and Observation for Completely Resected, Differentiate, Supratentorial Ependymoma.
12. Anthony Pak-Yin Liu, Matthew Ming-Kong Shing, Hui-Leung Yuen, Chak-Ho Li, Siu-Cheung Ling, Chung-Wing Luk et al. Timing of Adjuvant Radiotherapy and Treatment Outcome in Childhood Ependymoma. *Pediatr Blood Cancer* 2014; 61:606-11.
13. Joongyoo Lee, Seung Yeun Chung, Jung Woo Han, Dong-Seok Kim, Jina Kim, Jin Young Moon et al. Treatment outcome of anaplastic ependymoma under the age of 3 treated by intensity-modulated radiotherapy. *Radiation Oncology Journal* 2020; 38 (1) :26-34.
14. Soumen Khatua, Ross Magnum, Kelsey C. Bertrand, Watik Zaky, David McCall, Stephen C Mack. Pediatric ependymoma: current treatment and newer therapeutic insights. *Future Oncology* 2018; 14 (30): 3175-86.
15. Jens-Martin Hübner, Marcel Kool, Stefan M. Pfister, Kristian W. Pajtler. Epidemiology, molecular classification and WHO grading of ependymoma. *Journal of Neurosurgical Sciences* 2018; 62 (1): 46-50.
16. Seo, S.-H.; Paul, S.K. An Insight into Pathophysiological Features and Therapeutic Advances on Ependymoma. *Cancers* 2021; 13 (13): 3221.

COMENTARIO

El artículo de Molina y cols. nos presenta una breve y exhaustivamente analizada cohorte (acorde con la frecuencia de los Ependimomas). Nos encontramos en una etapa en la que la biología molecular modifica constantemente la identificación de los tumores del sistema nervioso y por ende aporta mayor comprensión sobre las evoluciones a mediano y largo plazo¹. Una vez más, se ratifica, que la exéresis total es el imperativo para el neurocirujano^{2,3}. La anatomía, en el caso de los infratentoriales constituye un impedimento cuando la implantación en el piso del IV ventrículo anticipa secuelas. También el gran volumen que alcanzan los Ependimomas es causa de limitación del acto quirúrgico debido a la Volemia que manejan los menores de 36 meses, la mayoría de la población tratada³. Los autores puntualizan que, en caso de no lograrse la resección completa, es conveniente combinar quimioterapia para retrasar el crecimiento del residuo y aplicar Radioterapia focalizada para intentar el control de las recidivas. Comprometo a los autores para que incorporen más número de casos a esta cohorte y en un tiempo prudencial vuelvan a compartir su experiencia.

Dr. Mario S. Jaikin
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez
Ciudad de Buenos Aires, Argentina

BIBLIOGRAFÍA

1. David N. Louis, Arie Perry, Pieter Wesseling, Daniel J. Brat, Ian A. Cree, Dominique Figarella-Branger, et al.: The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro-Oncology* Junio 2021; XX(XX): 1–21.
2. Ependimomas intracraneales: Si el objetivo es la curación, ¿cuál es el costo? Joaquín Perez Zabala, Amparo Saenz. Vol 35 N 03 (2021) *Revista argentina de Neurocirugía*
3. Alejandro Saravia Toledo, Emanuel Ortiz, Pablo Espil, Alejandro Musso, Mario Jaikin. Tumores cerebrales en menores de 3 años. 10 años de experiencia. *Suplemento de Neurocirugía pediátrica. RANC* (2020)

¿Cómo transformar un elipsoide en un esferoide? Técnica quirúrgica para la corrección de la sinostosis sagital basada en un modelo geométrico

Morsucci E.^{1,2}; Houssay A.^{3,4}; Beninca J.¹; Ferraro Florencia⁴; Ibáñez M.¹

¹Hospital de Niños Dr. Orlando Alassia, Santa Fe

²Hospital de Niños Ricardo Gutierrez, Bs.As.

³Hospital de Niños Pedro Elizalde, Bs.As.

⁴Hospital Británico, Bs.As.

RESUMEN

Introducción: La sinostosis sagital es la craneostenosis más frecuente. Aún existe debate sobre cuál es el método quirúrgico más adecuado para su tratamiento. En este trabajo se presenta una técnica quirúrgica basada en un modelo geométrico que responde a la pregunta ¿Cómo transformar un cuerpo elipsoide en uno esferoide?

Material Y Métodos: Se describe una técnica quirúrgica que permite modelar el cráneo de un lactante de conformación dolicocefala. Se desarrolló un modelo geométrico que muestra, paso a paso, cómo se modifica una figura elipsoide, mejorando su relación ancho / largo. Posteriormente este modelo en "el plano" se trasladó a una maqueta, pudiendo verificar el cambio de forma. Presentamos 8 casos de pacientes operados, demostrando que el modelo teórico se correlaciona con el modelo "in vivo".

Resultados: Se operaron 8 pacientes portadores de Escafocefalia, 6 varones y 2 niñas. Las edades estuvieron en el rango de 2 a 7 meses. En todos se verificó una mejora del índice cefálico (IC), medido en el postoperatorio inmediato. El IC promedio previo a la cirugía fue de 0,67 DS=0,021 y, para la misma población en el postoperatorio, fue de 0,77 DS=0,035. El test t de Student para muestra pareadas fue de 7,84 lo que da una P de hipótesis nula <0,01%. El aumento del índice está correlacionado con la edad al momento de la cirugía, (R = 0,76) con un coeficiente negativo (b = -0,02), que indica que los mejores resultados se observan en los pacientes de menor edad.

Discusión: Desde la primera cirugía para la corrección de la sinostosis sagital, realizada en 1890, se han propuesto distintas técnicas. Las menos invasivas por vía endoscópica deben ser suplementadas con el uso de ortesis craneal (casco) durante varios meses. En el otro extremo tenemos cirugías más invasivas como la reconstrucción total de la bóveda craneal, que estaría indicada en pacientes mayores. La técnica quirúrgica aquí desarrollada ofrece una alternativa intermedia, que no requiere ortesis postoperatoria, dispositivos expansores ni material protésico.

Conclusion: La presente técnica quirúrgica, basada en un modelo geométrico, ofrece inmediata corrección del índice cefálico, demostrado por medidas cuantitativas, análisis estadístico, imágenes y fotografías. Debido a los pocos casos operados hasta el momento, queda por determinar hasta qué edad es eficiente esta técnica.

Palabras clave: Sinostosis sagital, escafocefalia, índice cefálico

ABSTRACT

Introduction: Sagittal synostosis is the most common craniosynostosis. There is still debate about which is the most appropriate surgical method for its treatment. This work presents a surgical technique based on a geometric model that answers the question: How to transform an ellipsoid body into a spheroid one?

Materials and methods: A surgical technique is described as a method that allows modeling the skull of an infant with dolichocephalic conformation. A geometric model is developed, showing step by step how an ellipsoid figure is modified, improving its width / length ratio. Later, this model in "the map" is transferred to a 3-D model, being able to verify the change of shape. Finally, we present 8 cases of operated patients, showing that the theoretical model correlates with the "in vivo" model.

Results: 8 patients with this type of craniosynostosis, 6 boys and 2 girls, were operated on. The ages were from 2 to 7 months. An improvement in the cephalic index (CI) was verified in all of them, measured in the immediate postoperative period. The average CI prior to surgery was 0.67 SD = 0.021 and, for the same population in the postoperative period, it was 0.77 SD = 0.035. Student's t test for paired samples was 7.84, which gives a null hypothesis P <0.01%. The increase in the index is correlated with age at the time of surgery, (R = 0.76) with a negative coefficient (b = -0.02), which indicates that the best results are observed in younger patients.

Discussion: Since the first surgery to correct sagittal synostosis, performed in 1890, different techniques have been proposed. On the one hand the less invasive endoscopic surgery should be supplemented with the use of cranial orthosis (helmet) for several months. On the other hand, there are more invasive surgeries such as total reconstruction of the cranial vault, which would be indicated in older patients. The surgical technique developed here offers an intermediate alternative, which does not require postoperative orthosis, expander devices or prosthetic material. Due to the low incidence of the disease and the few cases operated so far, it remains to be determined up to what age this technique is efficient.

Conclusion: The present surgical technique, based on a geometric model, offers immediate correction of the cephalic index, demonstrated by quantitative measurements, statistical analysis, images and photographs. Due to the few treated cases so far, it remains to be determined up to what age this techniques is efficient.

Key words: scaphocephaly, sagittal synostosis, Cephalic Index

INTRODUCCIÓN

Las craneosinostosis representan la fusión prematura de una o más suturas craneales, lo que da como resultado un crecimiento anómalo de la cabeza. La incidencia global es

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Morsucci E.

morsucci.neurocirugia@gmail.com

Recibido: Noviembre de 2021. Aceptado: Noviembre de 2021.

de 1/2500 nacidos vivos.¹

La ley de Virchow establece que el cráneo crece en sentido perpendicular a cada sutura. De esta manera, si hay una sinostosis, el crecimiento compensatorio se produce en forma paralela a la sutura afectada.

El cierre precoz de la sutura sagital, Escafocefalia, es la más frecuente, representa el 60 % de todas las craneostenosis.¹ El cráneo no puede expandirse en sentido transversal, haciéndolo en forma compensatoria en sentido anteroposterior, tomando una conformación dolicocefala. Etimológicamente este término proviene del griego σκάφη (skaphē) que significa barca o quilla, denotando la forma que toma la calota asemejándose al casco de una embarcación.

La relación que existe entre el ancho y el largo del cráneo se denomina Índice Cefálico (IC). Es decir, el cociente entre los diámetros biparietal y occipito-frontal. Su valor normal es de 0,75 a 0,85; también hay autores que proponen desde 0,72 a 0,90. Es decir que cuanto menor sea el IC, el cráneo se torna más escafoide. Valores más altos señalan una configuración acrocéfala, es decir, un aplanamiento anteroposterior.¹⁸

En 1890, el Dr. Lannelongue realizó la corrección de la sinostosis sagital mediante dos craniectomías en tira paralelas, laterales a la línea media, con una tira de hueso sobrante sobre el seno sagital. Desde ese momento se han propuesto numerosas técnicas para la corrección de esta entidad, que van desde las “menos invasivas” como la sagitectomía endoscópica, hasta las más complejas como la reconstrucción total de la bóveda craneana.

En cuanto a la cirugía endoscópica, el candidato ideal debería ser menor de tres meses. Mediante dos incisiones pequeñas y bajo visión endoscópica se realiza la sagitectomía. Luego el paciente debe usar ortesis craneal (casco) durante 10 a 12 meses para completar el remodelado.¹¹ En el otro extremo, estarían los defensores de la reconstrucción total de la bóveda craneana,¹⁵ quienes prefieren operar a estos pacientes a la edad de 8 a 10 meses mediante una técnica más invasiva y usando material implantable compuesto por micro placas y tornillos. Entre estas dos, encontramos diversas propuestas quirúrgicas como pueden ser las craneotomías osteoclásticas, técnica de Renier, técnica de Pi o Pi modificada, craniectomías en zigzag, uso de springs, fragmentación biparietal, entre otras variantes.^{2,3,5-8,12,13,16,19}

Luego de esta larga historia, aún es pertinente la pregunta ¿Cómo transformar un cuerpo elipsoide en uno esferoide? (Fig. 1).

A través de este trabajo se comparte el diseño de una técnica quirúrgica basada en un modelo geométrico, donde se hace una demostración teórica. Luego, ésta se traslada a una maqueta, modelo 3D, y finalmente se mues-

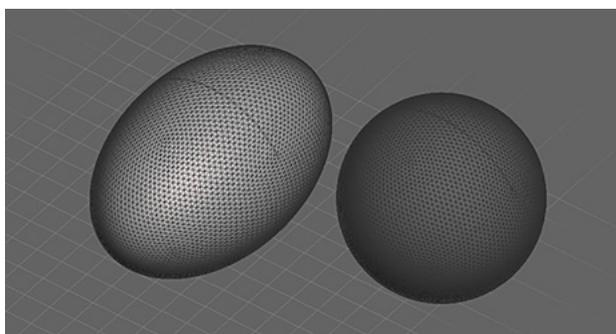


FIGURA 1: Cuerpo elipsoide: análogo a un cráneo de configuración dolicocefala. Cuerpo esferoide: aproximación a un cráneo de configuración normal.

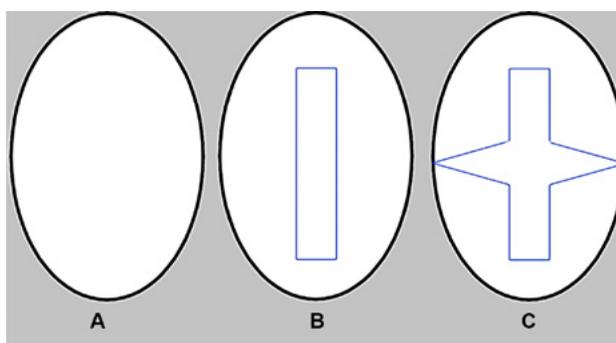


FIGURA 2. A- Figura con forma de elipse. B- Recorte sobre línea media (sagitectomía). C- Recortes bilaterales en forma de triángulos isósceles (osteotomías en “V”)

tran los resultados quirúrgicos en pacientes.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se muestra paso a paso cómo se puede transformar un cuerpo elipsoide en uno esferoide. Cada paso está referenciado en una figura. Primero se mostrará la idea del modelo geométrico en “el plano”, es decir, en dos dimensiones. Posteriormente se traslada a una maqueta elipsoide, para lo cual se usó una pelota de rugby de material elástico. A ésta se le practican recortes y tracciones en determinados sectores, lo que determinará su conformación final tendiendo a ser más esférica.

Modelo Geométrico - 2D

1. A una elipse (Fig. 2 A) se le hace un recorte rectangular a nivel de la línea media (sagitectomía) (Fig. 2 B) y dos recortes laterales en forma de triángulos isósceles a cada lado (osteotomías en “V”) (Fig. 2 C).
2. En geometría, un triángulo isósceles es aquel que tiene dos lados de igual longitud. Los lados iguales se llaman patas y el tercer lado se llama base. Si se mantiene la longitud de las patas y se reduce la base, indefectiblemente aumenta su altura (Fig.3 A).
3. Entonces, al reducir la base de ambos triángulos, es decir, de las osteotomías en “V”, aumenta su altura

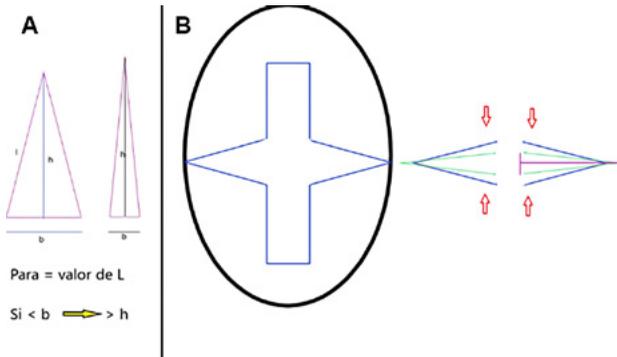


FIGURA 3: A- En un triángulo isósceles, si se disminuye el valor de su base, manteniendo la longitud de sus otros lados, indefectiblemente aumenta la altura. B- Las osteotomías en “V” se han copiado a la derecha para hacer la demostración. Se aprecia cómo éstas se modifican al disminuir la base del triángulo. En azul se muestran las osteotomías primarias y en verde la configuración que toman luego de reducir la base, aumentando su altura. En trazo color rojo se muestran las nuevas longitudes de base y altura.

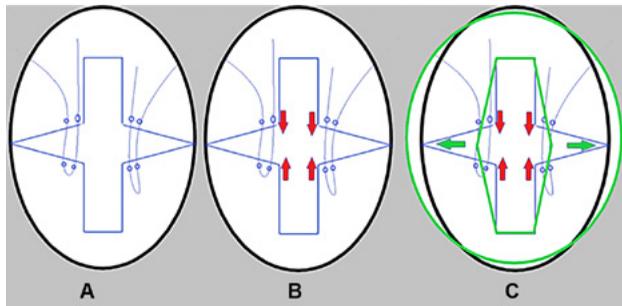


FIGURA 4: A- Se muestran osteotomías primarias y la localización de los orificios por donde es enhebrada la sutura de tracción. B- Las flechas rojas demarcan el sentido de aproximación de los vértices basales de las osteotomías en “V”. C- En color verde se visualiza la nueva configuración post tracción del perímetro y de la sagitotomía.

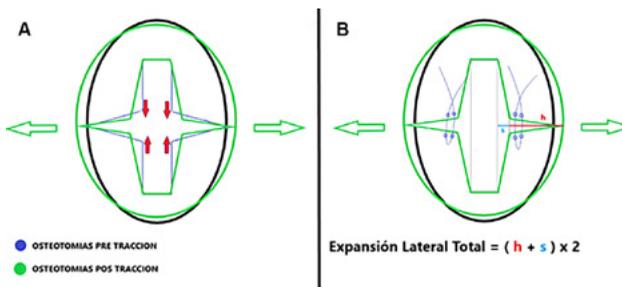


FIGURA 5: A- En negro se aprecia la circunferencia antes de la intervención y en verde luego de la misma, con forma más redondeada. En azul y en verde las osteotomías pre y post-tracción respectivamente. B- La expansión lateral total está dada por el aumento de la altura de los triángulos laterales y el aumento del ancho de la sagitotomía en su sector medio. Dado que esto se produce a cada lado, debe multiplicarse por dos.

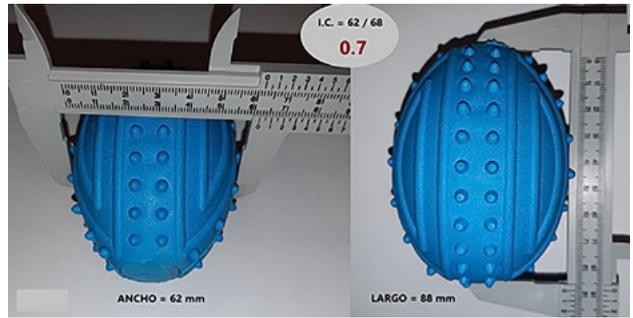


FIGURA 6: Se utiliza a modo de maqueta una pelota de rugby de tamaño pequeño. Se miden los diámetros transversal (62 mm) y longitudinal (88 mm). Estableciendo un valor de Índice Cefálico (IC) de 0,7. Esto simula una configuración dolicocefala o escafoide.



FIGURA 7: Sagitotomía

- (Fig. 3 B) y se genera una expansión lateral de la elipse. Esto se logra acercando entre sí los vértices basales de cada triángulo mediante una sutura que traccione (Fig. 4 A y B).
4. El ensanchamiento lateral de la elipse se acompaña de una ligera disminución del diámetro anteroposterior, lo que da como resultado un abalonamiento de la figura (Fig. 4 C).
 5. La osteotomía central (sagitotomía) también cambia de forma, ensanchándose en su punto medio (Fig. 4 C)
 6. Obsérvese el cambio de forma de las osteotomías antes y después de la tracción. (Fig. 5 A)
 7. Existen dos variables que al incrementarse aumentan el diámetro transversal. Por un lado, la altura del triángulo (h) y por otro, la expansión lateral o ensanchamiento de la sagitotomía (s). Como este fenómeno ocurre a ambos lados, la Expansión Lateral Total es



FIGURA 8: Sagitectomía y osteotomías laterales en "V"

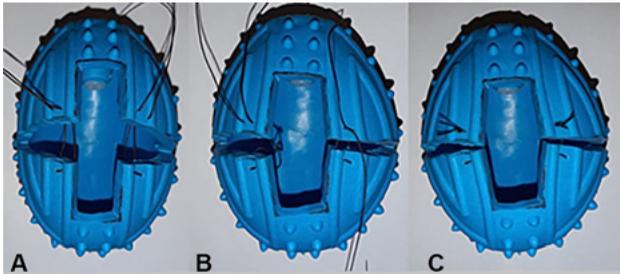


FIGURA 9: A- Se muestran las suturas enhebradas antes de traccionar. B- Ajuste de sutura derecha. C- Ajuste de ambas suturas. Obsérvese el cambio de forma respecto de la Fig. 9-A.

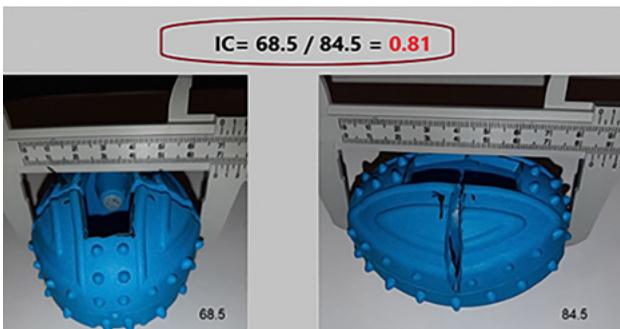


FIGURA 10: Se mide el IC "postquirúrgico" dando un valor de 0,81, advirtiendo un aumento de 0,11 respecto del "prequirúrgico" (0,7).

igual a: $(h+s) \times 2$. (Fig. 5 B)

Maqueta - 3D

En esta etapa se traslada la teoría a una maqueta, una pelota de Rugby de material plástico con elasticidad. Los pasos fueron los siguientes:

1. Se toman las medidas de los diámetros transversal (biparietal) y antero posterior (occipito-frontal) y se calcula el índice cefálico, el cual arroja un valor de 0,7 (Fig. 6)
2. Se hace la sagitectomía (Fig. 7) y las osteotomías en "V" bilaterales (Fig. 8)
3. Mediante tracción con sutura a nivel de la base de las osteotomías en "V" se aproximan los vértices basales. Se observa el cambio de forma del cuerpo tornándose más esferoide (Fig. 9)
4. Se mide el índice cefálico "post quirúrgico" y da un valor de 0.81, es decir, se verifica un incremento de 11/100 (Fig.10)
5. Se constata el ensanchamiento de la sagitectomía en

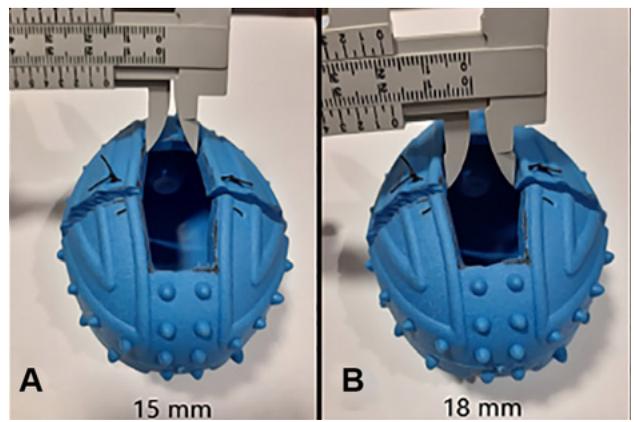


FIGURA 11: Una vez realizada la tracción se advierte ensanchamiento de la sagitectomía en su sector central. En los extremos mide 15 mm (A) y el sector central 18 mm (B)

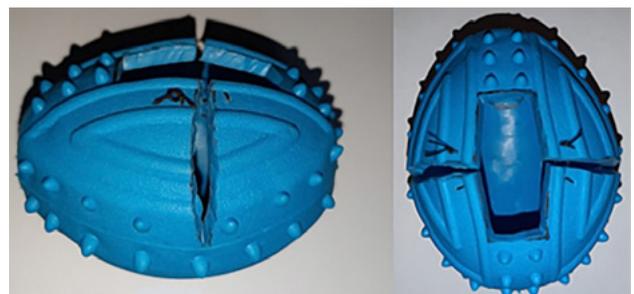


FIGURA 12: Configuración final. Vista lateral y superior.



FIGURA 13: Posiciones quirúrgicas. Ver descripción en el texto.

- su punto medio (Fig.11)
6. Por último, se llega a la configuración final. Obsérvese el cambio de forma que se logra como resultado (Fig. 11).

Modelo in vivo

Se exponen ocho casos documentados de pacientes operados con esta técnica.

1. La posición quirúrgica del paciente fue semisentada, en posición de "silla de playa", con las piernas elevadas para mejorar el retorno venoso. Se colocó un realce isquio-glúteo fijado a la camilla para evitar el deslizamiento del paciente. La cabeza apoya en la región

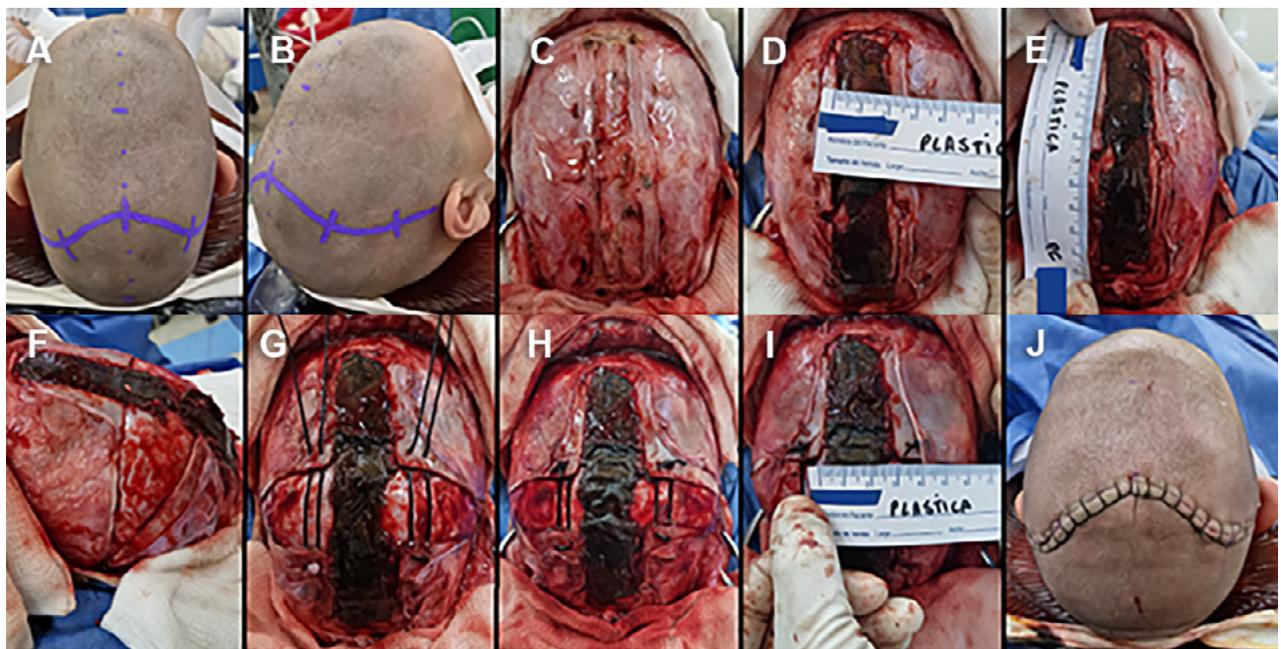


FIGURA 14: Técnica quirúrgica paso a paso. Ver descripción en el texto. Nótese la diferencia antes y después de la cirugía (A y J).

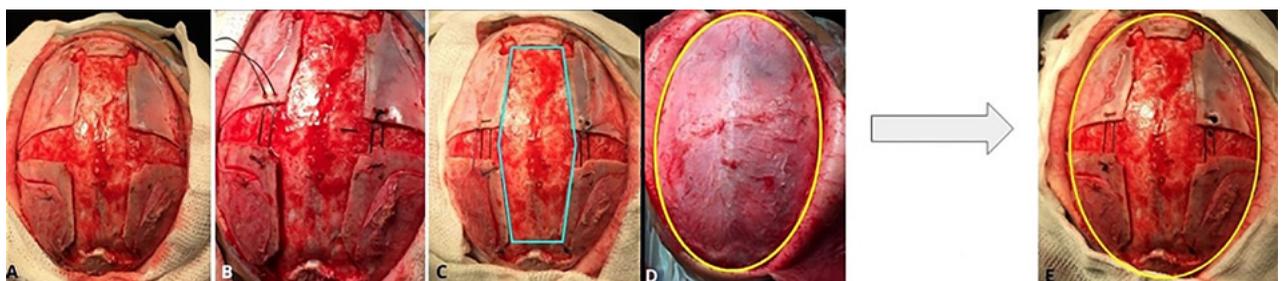


FIGURA 15: A- Sagitotomía y osteotomías en “V” bilaterales. B- Uno de los lados ya ha sido traccionado. C- Tracción en ambos lados. Nótese el cambio de conformación que toma la sagitotomía, ensanchándose en su punto medio. D y E - En amarillo se aprecia el cambio de conformación que adopta la calota.



FIGURA 16: Paciente operado a los 4 meses de edad. A- 2 meses después de la cirugía. B- 9 meses posterior a la cirugía. C y D- 2 años posterior a la cirugía.

suboccipital sobre un aro de silicona o apoyo blando para evitar escaras, logrando la completa exposición de la bóveda craneal (Fig. 13 A y B). Otra posición usada fue decúbito prono (Fig.13 C y D). Las incisiones usadas fueron bicoronal; en forma de “S” y biauricular posterior, siendo esta última la más recomendada (Fig. 14 A y B).

2. Se expone la bóveda craneal observando la sinostosis sagital (Fig. 14 C).

3. Se realiza la sagitotomía completa desde la sutura coronal hasta la lambdoidea (Fig. 14 D). El ancho de la misma, debe ser de 2cm aproximadamente, ya que al avanzar en los pasos subsiguientes éste aumenta luego de la tracción.

4. Se mide la longitud de la sagitotomía y se marca la mitad. En este punto se realizan osteotomías en “V” en ambos parietales, a distancia equidistante entre la sutura coronal y la lambdoidea. Las bases de estas os-

teotomías triangulares deberían medir 3 a 4 cm, y el vértice tiene que situarse a nivel de la sutura parietotemporal (Fig. 14 E y F).

5. Se realizan pequeños orificios en la base de los triángulos y con una sutura resistente (seda 1 o más gruesa) se aproximan los vértices. Se observa ensanchamiento de la sagitECTOMÍA en su punto medio y aumento del diámetro transversal del cráneo. (Fig. 14 G, H, I). Al finalizar la cirugía se observa el cambio inmediato de la conformación cefálica (Fig. 14 J).
6. En la figura 15 se pueden observar los cambios sucesivos que va tomando la calota y las osteotomías. Se compara la conformación cefálica antes y después de la tracción evidenciando una forma más redondeada de la bóveda craneal (Fig. 15 D y E). También se distingue el ensanchamiento de la sagitECTOMÍA en su sector central.
7. Se muestra un paciente a los 2, 9 y 24 meses después de la cirugía (Fig. 16) Índice cefálico postoperatorio = 0.77
8. En dos pacientes quedó muy ancha la sagitECTOMÍA, por lo que se colocó una banda ósea sobre la línea media (Fig. 22 - Pacientes N° 4 y 5). En el caso del paciente N°3 se observó un déficit de re-osificación no esperado para la edad (2 meses).
9. Todas las osteotomías fueron realizadas con craneótomo.

RESULTADOS

Se operaron 8 pacientes con diagnóstico de Escafocefalia, 6 varones y 2 niñas. Las edades fueron entre 2 y 7 meses. En todos se verificó una mejora del Índice Cefálico (IC), medidos previamente a la cirugía y en el postoperatorio

inmediato y/o mediato (Tabla 1).

1. Fotografías: prequirúrgica y postquirúrgica inmediato. 2 y 9 meses después de la cirugía. Tac 9 meses postquirúrgica.
2. Tac prequirúrgica. Fotografías luego de la cirugía 21 días y 10 meses (vista perfil y superior). Tac 7 meses posterior a la cirugía.
3. Fotografías prequirúrgica y postquirúrgica inmediata y a los 21 días. Tac 4 meses después de la cirugía. Fotografía a los 2 años.
4. Fotografías prequirúrgica y postquirúrgica inmediata. Foto durante la cirugía. Obsérvese la sagitECTOMÍA y el comportamiento de la calota luego de la tracción, objetivándose el cambio de forma. Rx. 14 meses después de la cirugía.
5. Foto de perfil prequirúrgica. Foto: intraoperatoria. Al quedar muy ancha la sagitECTOMÍA, se decidió colocar bandas óseas sobre la línea media. Fotografía del paciente a los 14 meses de edad.
6. Fotografías prequirúrgica y postquirúrgica inmediata. Fotos durante la cirugía, pre y post tracción. Foto: 21 días después de la cirugía.

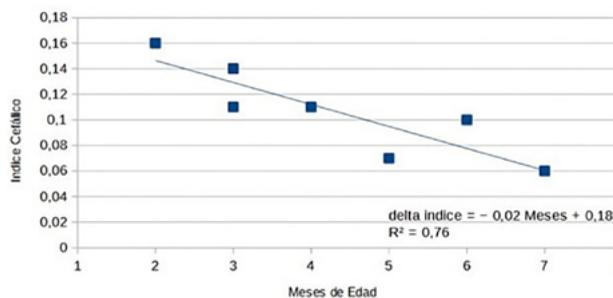


FIGURA 17: Correlación entre el grado de aumento del IC y la edad al momento de la cirugía.

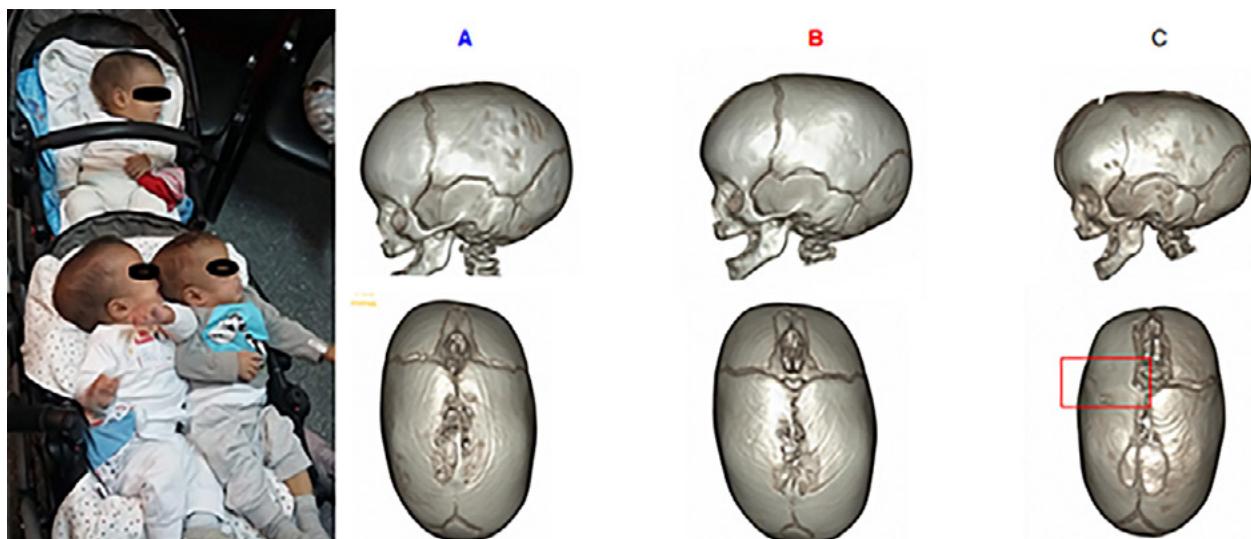


FIGURA 18: Trillizos. Nótese la gran similitud entre los mellizos A y B. El C se apartó del trabajo por presentar sinostosis, no solo de la sutura sagital, sino también de la coronal derecha.

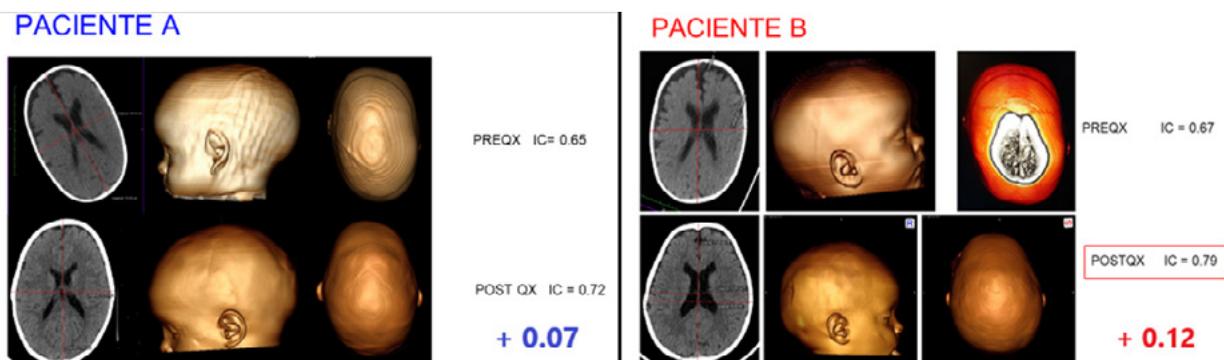


FIGURA 19: Se muestran los gemelos A y B, antes y después de la cirugía. Se pueden objetivar TACs pre y postquirúrgicas en cortes axiales y reconstrucciones 3-D.

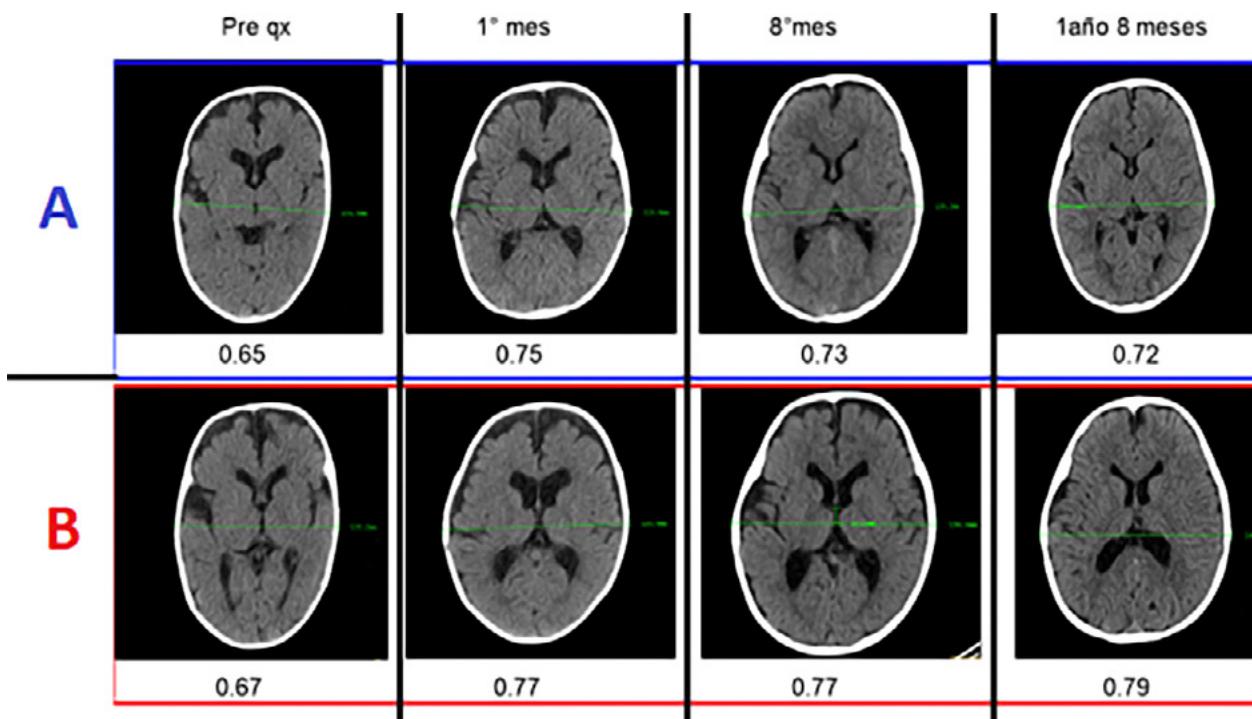


FIGURA 20: Evolución comparativa de los índices cefálicos de los gemelos. A- Sin tracción. B- Con tracción.

7. Gemelo A. Fotografías prequirúrgica y postquirúrgica inmediata. Fotografía: intraoperatoria. Tac pre quirúrgica. Foto : al mes de la cirugía.
8. Gemelo B. Fotografías prequirúrgica y postquirúrgica inmediata. Foto: osteotomías con tracción. Tac: un año y medio después de la cirugía. Foto: al mes de la cirugía.

El test t de Student para muestras pareadas fue de 9,28, lo que para 7 grados de libertad da una significancia de la hipótesis alternativa $< 0,01$. Esto autoriza a afirmar que las dos poblaciones, prequirúrgica y postquirúrgica, son claramente diferentes.

Decir que el tratamiento aplicado remodela el cráneo del paciente, medido según la variable del IC, tiene una probabilidad mayor a 99% de ser correcta. Esto en términos de datos biológicos, es certeza.

Se estudió la correlación entre el grado de aumento del

IC y la edad al momento de la cirugía (Fig. 17). Se observa una fuerte correlación ($R=0,76$) con un ajuste a la recta con coeficiente negativo ($b= -0,02$) lo que indica que el resultado es mejor a menor edad.

Esta correlación muestra la importancia de la oportunidad quirúrgica a temprana edad, ya que, por razones de elasticidad el IC aumenta más en lactantes más pequeños. En el test estadístico se puede ver una covarianza: el cambio del IC es diferente según la edad al momento de la cirugía. Es decir, un análisis de Student mostraría una mayor diferencia entre la media de ambas poblaciones, si se tuvieran los casos suficientes separados por segmentos de la misma edad.

DISCUSIÓN

Habiendo expuesto esta técnica quirúrgica surge un cues-



FIGURA 21: Fotos de los gemelos A y B al mes de la cirugía. Vista de frente, perfil y superior.

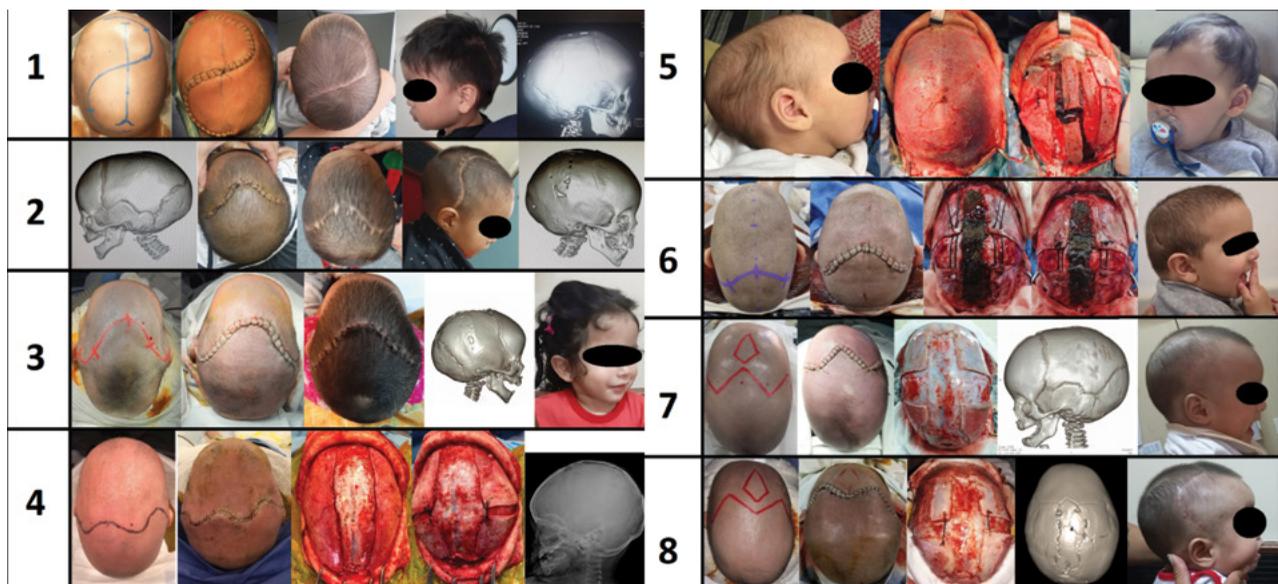


FIGURA 22: Se muestran fotografías e imágenes radiológicas de los 8 pacientes tratados. Las edades al momento de la cirugía se corresponden con las de la tabla 1. 1) Fotografías: prequirúrgica y postquirúrgica inmediato. 2 y 9 meses después de la cirugía. TAC 9 meses postquirúrgica. 2) TAC prequirúrgica. Fotografías luego de la cirugía 21 días y 10 meses (vista perfil y superior). TAC 7 meses posterior a la cirugía. 3) Fotografías prequirúrgica y postquirúrgica inmediata y a los 21 días. TAC 4 meses después de la cirugía. Fotografía a los 2 años. 4) Fotografías prequirúrgica y postquirúrgica inmediatas. Foto durante la cirugía. Obsérvese la sagitotomía y el comportamiento de la calota luego de la tracción, objetivándose el cambio de forma. Rx 14 meses después de la cirugía. 5) Foto de perfil prequirúrgica. Fotos durante la cirugía. Al quedar muy ancha la sagitotomía, se decidió colocar bandas óseas sobre la línea media. Fotografía del paciente a los 14 meses de edad. 6) Fotografías prequirúrgica y postquirúrgica inmediatas. Fotos durante la cirugía, pre y post tracción. Fotografía 21 días después de la cirugía. 7) Gemelo A. Fotografías prequirúrgica y postquirúrgica inmediatas. Fotografía intraoperatoria que muestra osteotomías sin tracción. TAC previa a la cirugía. Foto de perfil al mes de la cirugía. 8) Gemelo B. Fotografías prequirúrgica y postquirúrgica inmediatas. Foto que muestra osteotomías con tracción. TAC un año y medio después de la cirugía que muestra huellas quirúrgicas. Foto de perfil al mes de la cirugía.

tionamiento. Si no se hiciera la sutura con tracción, la expansión cerebral por sí misma ¿Produciría la fuerza necesaria para remodelar el cráneo?

El nacimiento de trillizos con la misma patología permitió hacer la comparación, ya que esta particularidad los

hace casi idénticos en cuanto a conformación craneana, espesor óseo y demás características fenotípicas. Se trató de un embarazo gemelar, bicorial tri amniótico. Uno de ellos tuvo hemorragia intracranial debido a su prematuridad y también sinostosis de la sutura coronal derecha,

por lo que fue apartado del trabajo (Fig. 18). Quedaron dos gemelos denominados A y B. El primero se operó con la técnica consistente en sagitotomía y craneotomías en "V", sin tracción con sutura. Al gemelo B se le hizo tracción.

Comparamos los índices cefálicos de ambos. Al año y ocho meses de la cirugía, el índice cefálico del gemelo A fue 0.72 y del B 0.79 (Fig. 19).

El gemelo A tenía un índice cefálico prequirúrgico de 0.65 y el B de 0.67. Es decir que el gemelo A aumentó 0,07 y el B 0,12. Por lo tanto se pudo determinar que la técnica con tracción mediante sutura tuvo mejor resultado.

Si observamos la evolución cronológica de los índices cefálicos de ambos gemelos podemos observar lo siguiente:

El gemelo B muestra mejoras de su IC con el paso del tiempo: 0.77 al mes y 0.79 al año y 8 meses de la cirugía. El gemelo A muestra un comportamiento inverso: al primer mes tiene un IC de 0.75, al octavo mes de 0.73 y al año y 8 meses 0.72 (Fig. 20), siendo éste un valor de IC aceptable.

Esta comparación entre gemelos permitió dar respuesta a la pregunta planteada en la discusión: la expansión cerebral, por sí misma, genera la fuerza para remodelar el cráneo, logrando un mejor resultado cuando se le suma tracción. En la Figura 21 se pueden ver los gemelos un mes después de la cirugía.

En la Figura 22 se muestran los ocho pacientes operados.

Ventajas

1. Inmediata corrección del índice cefálico
2. Completa exposición del seno sagital – Buen control de la hemostasia
3. No necesita material implantable (microplacas, distractores, etc)

TABLA 1. RESULTADOS.

Paciente	Pre-qx	Post-qx	Diferencia	Edad	Sexo
1	0,66	0,77	0,11	4	M
2	0,71	0,77	0,06	7	M
3	0,65	0,81	0,16	2	F
4	0,66	0,80	0,14	3	F
5	0,67	0,78	0,11	3	M
6	0,66	0,76	0,10	6	M
7	0,65	0,72	0,07	5	M
8	0,67	0,79	0,12	5	M

Media= 0,666 (Pre-qx), 0,773 (Post-qx). DS= 0,021 (Pre-qx), 0,029 (Post-qx).

4. No necesita terapia con ortesis (Casco)
5. Tiempo quirúrgico corto (promedio 110 min)
6. Buen resultado estético
7. Baja morbimortalidad
8. Puede aplicarse a casos sindrómicos

Desventajas

1. Incisión grande
2. Riesgo (bajo) de persistir defectos óseos.
3. No apta en pacientes mayores, con cráneo rígido y menos maleable, en los cuales la fragmentación debería ser la indicación.

CONCLUSIONES

La Sagitotomía combinada con osteotomías en "V" y tracción con sutura es una variante técnica, no publicada anteriormente, para la corrección de la sinostosis sagital. Es una técnica sencilla, rápida y económica, no requiere material protésico, ni es necesario fragmentar toda la calota.

BIBLIOGRAFÍA

1. Albright, Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery, 3rd Edition (ISBN 978-1-60406-799-6), copyright © 2015 Thieme Medical Publishers
2. Amm CA, Denny AD. Correction of sagittal synostosis using foreshortening and lateral expansion of the cranium activated by gravity: surgical technique and postoperative evolution. *Plast Reconstr Surg.* 2005;116(3):723-735. doi:10.1097/01.prs.0000176897.76579.7c
3. Anderson F.M., et al : "Craniosynostosis: a survey of 204 cases". *J Neurosurg.* 1965 PMID: 14306216
4. Captier G, Bigorre M, Rakotoarimanana JL, Leboucq N, Montoya P. Etude des variations morphologiques des scaphocéphalies. Implication pour leur systématisation [Study of the morphologic variations of the scaphocephaly. Deduction for their systematisation]. *Ann Chir Plast Esthet.* 2005;50(6):715-722. doi:10.1016/j.anplas.2005.06.001
5. Cho DY, Birgfeld CB, Lee A, Ellenbogen RG, Susarla SM, A comparison of subgaleal versus subperiosteal dissection in open cranial vault expansion for sagittal craniosynostosis, *World Neurosurgery* (2020), doi:https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.07.099.
6. Ciurea AV, Toader C, Mihalache C. Actual concepts in scaphocephaly : (an experience of 98 cases). *J Med Life.* 2011;4(4):424-431.
7. Cochrane D., Woerdeman P. Cirugía de reparación de la sinostosis sagital. En: Cohen, A. *Neurocirugía Pediátrica.* N.York. Thieme Medical Publisher;2016. p119 - 124
8. Di Rocco F, Knoll BI, Arnaud E, et al. Scaphocephaly correction

- with retrocoronal and prelamdboid craniotomies (Renier's "H" technique). *Childs Nerv Syst.* 2012;28(9):1327-1332. doi:10.1007/s00381-012-1811-z
9. Goodrich JT. Single incision endoscope-assisted surgery for sagittal craniosynostosis. *Childs Nerv Syst.* 2017;33(1):7-8. doi:10.1007/s00381-016-3229-5
 10. J.Hinojosa Mena Bernal, B.Pascual Martín, P. Martín Munarriz. Craneosinostosis monosuturales. En: Javier Orduna Martínez, Javier López Pisón. *Neurocirugía Pediátrica*. Madrid. Editorial Ergon;2017. p. 95-105.
 11. Jimenez DF, Barone CM. Multiple-suture nonsyndromic craniosynostosis: early and effective management using endoscopic techniques. *J Neurosurg Pediatr.* 2010;5(3):223-231. doi:10.3171/2009.10.PEDS09216
 12. Kaiser G.: Sagittal synostosis--its clinical significance and the results of three different methods of craniectomy. *Childs Nerv Syst.* 1988;4(4):223-230. doi:10.1007/BF00270918
 13. Lehner M, Ferrari-von Klot F, Zundel S, Wendling-Keim D. Osteoclastic craniectomy for scaphocephaly in infants results in physiological head shapes. *J Craniomaxillofac Surg.* 2019;47(12):1891-1897. doi:10.1016/j.jcms.2019.10.006
 14. Metzler P, Ezaldein HH, Persing JA, Steinbacher DM, Comparing Two Fronto-orbital Advancement Strategies to Treat Trigenocephaly in Metopic Synostosis, *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery* (2014), doi: 10.1016/j.jcms.2014.04.006.
 15. Sargent Larry, Strait Timothy. Sagittal sinostosis. En: Goodrich James. *Neurosurgical Operative Atlas*. 2° Ed. New York: Thieme; 2008. P. 203-208
 16. Seruya M, Tan SY, Wray AC, et al. Total cranial vault remodeling for isolated sagittal synostosis: part I. Postoperative cranial suture patency. *Plast Reconstr Surg.* 2013;132(4):602e-610e. doi:10.1097/PRS.0b013e31829f4b3d
 17. Villarejo F, Martínez Laje J. *Neurocirugía Pediátrica*. Madrid. Ediciones Ergon;2001.
 18. Vinchon M, Pellerin P, Guerreschi P, Baroncini M, Dhellemmes P. Atypical scaphocephaly: a review. *Childs Nerv Syst.* 2012;28(9):1319-1325. doi:10.1007/s00381-012-1807-8
 19. Wittig J, Duncan C. Improving the Aesthetic Outcome in Scaphocephaly Correction: Hairline Lowering During Vault Remodeling Procedures. *J Craniofac Surg.* 2017;28(4):920-923. doi:10.1097/SCS.00000000000003540

COMENTARIO

La sinostosis de la sutura sagital, escafocefalia, es la más frecuente de las craneostenosis y representa el 60 % del total. El cierre parcial o total de esta sutura, efectivamente determina que el cráneo no pueda expandirse en sentido transversal, haciéndolo en forma compensatoria en sentido anteroposterior, tomando una conformación dolicocefala.

Los autores presentan aquí una nueva y original técnica de remodelación craneana en niños pequeños afectados de escafocefalia. La descripción de la técnica es muy prolija y avalada con ejemplos prácticos y razonables.

Con esta técnica logran una rápida normalización del índice cefálico, pero no se tienen en cuenta las modificaciones que en forma aguda pueda sufrir el parénquima. Hay que tener en cuenta que en las descompresivas clásicas, con sus múltiples variantes descritas en la literatura, convencionales o endoscópicas, la expansión cerebral se realiza lentamente, y es el mismo cerebro el que determina el grado de expansión.

Ya en los años '80, a partir de los estudios del grupo francés de Dominique Renier y Cristian Sainte-Rose, se demostró que el 14 % de las escafocefalias presentan hipertensión endocraneana crónica que se normaliza con la descompresiva craneana.¹

Si bien no hay demostración estadística de la asociación entre la hipertensión endocraneana crónica y los trastornos cognitivos en edad escolar, sí se ha demostrado últimamente que en los niños con escafocefalia hay áreas anatómicas del cerebro relacionadas con las funciones del lenguaje y del habla, diferentes a los niños del grupo control.² Por otro lado todos hemos visto niños con craneostenosis no operados que consultan por cefaleas crónicas, trastornos del aprendizaje, y hasta con crisis epilépticas.

Hay que tener en cuenta los distintos tipos de escafocefalia. No es lo mismo tratar un caso que presenta el cierre de toda la sutura sagital, que el que presenta solo el cierre del tercio anterior de la sutura (leptocefalia), o del tercio anterior y medio con abombamiento occipital (basocefalia), o del tercio medio (clinocefalia), o del tercio medio y posterior con abombamiento frontal (esenocefalia)³. Cada una de estas situaciones requiere una descompresiva diferente para compensar la distorsión. Es decir que hay que aumentar el volumen craneano en la región afectada reorientando los vectores de crecimiento anormal y restaurando la dinámica del LCR.

Hay varias publicaciones que demuestran la alteración de la circulación del LCR en la escafocefalia.⁴⁻⁵ Con frecuencia vemos en los estudios prequirúrgicos acumulaciones patológicas de LCR como dilatación de la cisterna interhemisférica, dilataciones ventriculares, etc. Parecería que la descompresiva quirúrgica del seno sagital mejora la dinámica del LCR reduciendo las colecciones pericerebrales.

Hay que tener en cuenta que el objetivo de la cirugía de la escafocefalia es doble: prevenir daño cerebral y corregir la deformidad estética.

Con la original técnica que describe el Dr. Morsucci y colaboradores, se cumple perfectamente el objetivo cosmético pero no aclara cómo prevenir el posible daño cerebral. A la técnica que proponen los autores de este ar-

tículo deberían implementar alguna forma de monitorear la presión endocraneana, dado que esta remodelación en pacientes tan pequeños, puede producir o soslayar una hipertensión endocraneana subyacente. Sabemos que ni el fondo de ojo ni la presencia de impresiones digitiformes en la radiografía simple, son índices para evaluar hipertensión endocraneana en lactantes.

Por último, para evitar someter a radiaciones a los pacientes en el posoperatorio en vez de utilizar TAC el índice cefálico puede evaluarse con mediciones de la cabeza y fotografías sucesivas.

Dra. Graciela Zuccaro
Ex Jefa Neurocirugía Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, CABA.
Personalidad destacada por la Sociedad Argentina de Neurocirugía Pediátrica.
Ex Presidenta ISPN

BIBLIOGRAFÍA

1. Renier D, Sainte-Rose C, Marchac D, Hirsh J. Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg* 1982; 57 (3): 370-7
2. Thiele-Nygaard A, Foss Skiftesvik J, Juhler M. Intracranial pressure, brain morphology and cognitive outcome in children with sagittal craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 2020; 36 (4): 689-95
3. Di Rocco F, Glizal A, Szathmani A. Sagittal suture craniosynostosis or craniosynostoses? The heterogeneity of the most common premature fusión of the cranial sutures. *Neurochirurgie* 2019; 65 (5): 232-38
4. Usami K, Nicolini F, Arnaud E, Di Roco F. Cerebrospinal fluid collections in sagittal suture synostosis. *Child Nerv Syst* 2016; 32 (3): 519-25
5. Caldarelli M, Di Rocco C, Rossi G. Lumbar subarachnoid infusion test in pediatric neurosurgery. *Dev Med Child Neurol* 1979; 21: 71-82

Schwannoma intraparenquimatoso en pediatría

Gonzalo Colombo¹, Luciano Grisotto¹, Eugenia Altamirano²,
Verónica Diaz³, Marcelo Osvaldo D'Agustini¹

¹Servicio de Neurocirugía HIAEP "Sor María Ludovica" – La Plata, Buenos Aires, Argentina

²Servicio de Patología HIAEP "Sor María Ludovica" – La Plata, Buenos Aires, Argentina

³Sala de Oncología HIAEP "Sor María Ludovica" – La Plata, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Los Schwannomas son tumores benignos, siendo los no asociados a nervios craneales extremadamente raros. Se describe el caso clínico de una paciente femenina de 4 años de edad que presentó convulsiones. En neuroimágenes se observó una lesión subcortical parieto-occipital izquierda, la cual fue abordada quirúrgicamente logrando una exéresis completa. El diagnóstico histopatológico fue Schwannoma. Luego de 3 años de seguimiento no se observó recidiva de la enfermedad.

Los schwannomas intracerebrales, no asociados a nervios craneales, son tumores de localización atípica. No presentan signos patognomónicos en los estudios por imágenes que orienten a su sospecha. La resección total de estos tumores es curativa.

Palabras Clave: Schwannoma intraparenquimatoso, tumor pediátrico, convulsión, pediatría

ABSTRACT

Schwannomas are benign tumors, those not associated with cranial nerves are extremely rare. The clinical case of a 4-year-old female patient with a seizure is described. Neuroimaging shows a left parieto-occipital subcortical lesion, which was surgically approached, achieving a complete excision. The histopathological diagnosis was Schwannoma. After 3 years of follow-up, no recurrence of the disease was observed.

Intracerebral schwannomas, not associated with cranial nerves, are tumors of atypical location and without pathognomonic signs on imaging studies that guide their suspicion, which makes their preoperative diagnostic consideration unlikely. Total resection of these tumors is curative, which establishes the importance of keeping this pathology in mind among differential diagnoses.

Key words: Intraparenchymal schwannoma, pediatric Tumor, Seizure, Pediatrics

INTRODUCCIÓN

Los Schwannomas son tumores benignos que se originan de las células de Schwann de la vaina perineural. Presentan una baja incidencia y representan el 8% de los tumores primarios del SNC. Los Schwannomas intracraniales o ectópicos son extremadamente raros y representan menos del 1%. Desde su primera descripción en 1966 hasta la actualidad solo se han reportado en la bibliografía alrededor de 70 casos.¹⁻³

Presentamos una paciente pediátrica con un Schwannoma intraparenquimatoso resuelto quirúrgicamente.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 4 años de edad sin antecedentes patológicos que ingresó a nuestra institución por presentar una convulsión tónico-clónica focal secundariamente generalizada.

Al examen físico se encontraba vigil, reactiva, sin signos de foco. Presentaba una mácula hiperocrómica tipo "café con leche" en fosa ilíaca izquierda, de 1 x 2 cm aproximadamente. Resto del examen físico sin particularidades.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Gonzalo Colombo

colombogonzalo27@gmail.com

Recibido: Noviembre de 2021. **Aceptado:** Noviembre de 2021.

La tomografía computada (TC) de encéfalo sin contraste reveló una lesión isodensa respecto al parénquima cerebral, subcortical parieto-occipital izquierda, asociada a edema perilesional. La resonancia magnética nuclear (RMN) de encéfalo, con y sin contraste, evidenció una lesión sólida, parieto-occipital izquierda isointensa con la sustancia gris en T1 y de intensidad heterogénea en T2 con un gran edema asociado que, tras la administración de contraste, presenta un marcado realce homogéneo, sin restricción en la difusión (Figura 1).

Para la cirugía se realizó una craneotomía centrada en el Eurion, se localizó el surco intraparietal y se progresó en profundidad a través de un abordaje transurcal, hasta visualizar una tumoración grisácea, duro-elástica, con un límite bien definido que permitió una resección macroscópicamente total de la lesión, con indemnidad de estructuras vasculares, viscerales y nerviosas.

El informe histopatológico fue compatible con Schwannoma (Figura 2).

Los análisis genéticos para síndromes asociados a Schwannoma y otros tumores del SNC fueron negativos. Este estudio incluyó la determinación de un panel de 10 genes asociados a Schwannoma (SMARCB1, LZTR1, NF2, NF1, PRKAR1A, SMARCE1, SUFU, SWNTS1, SWNTS2 y SPRED1) no habiendo encontrado delecciones ni duplicaciones.

Tras 3 años de seguimiento, la paciente se encuentra sin

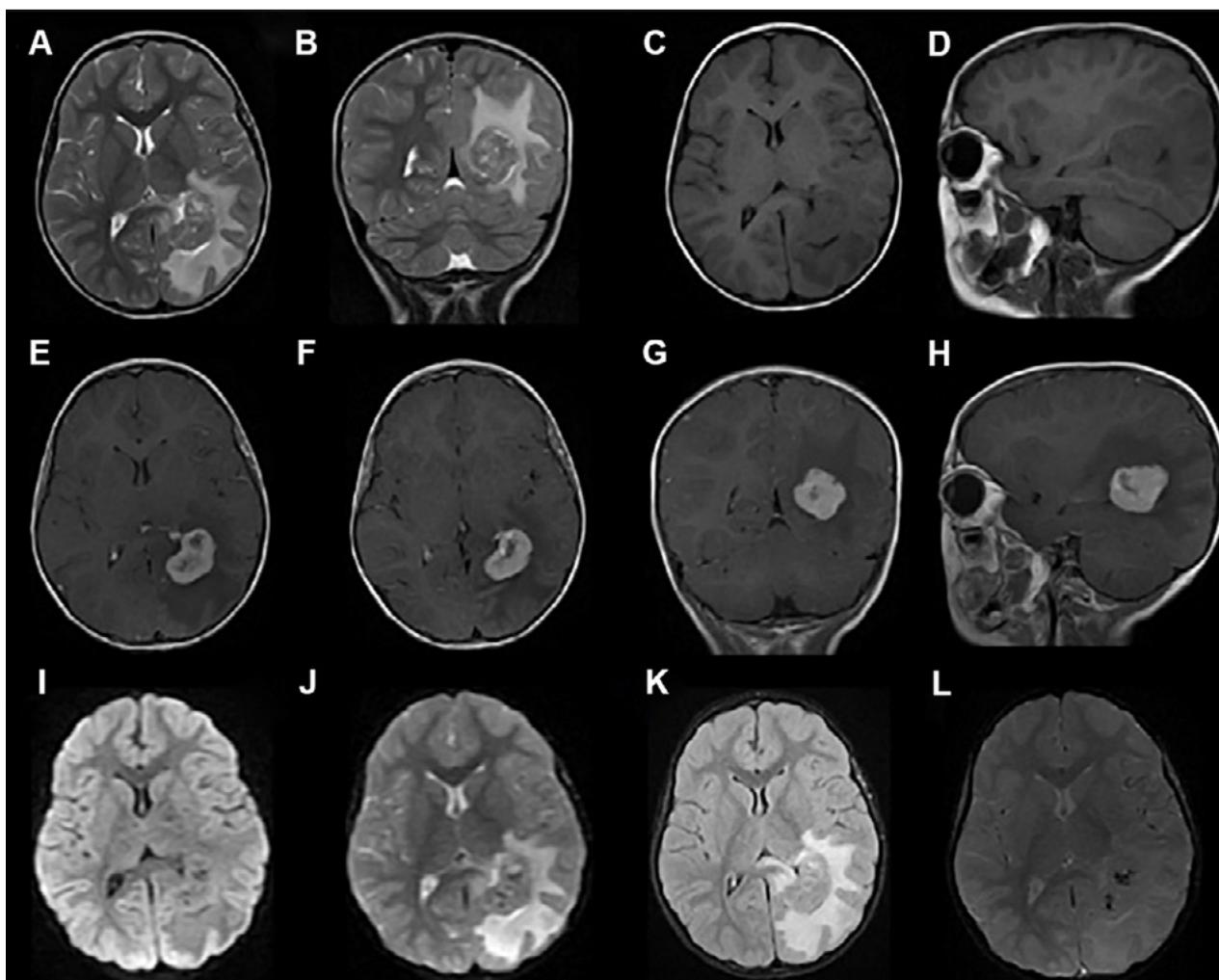


Figura 1: RMN. Lesión sólida parietooccipital izquierda isointensa en T1 y heterointensa con gran edema perilesional en T2. Marcado refuerzo post contraste, sin difusión.

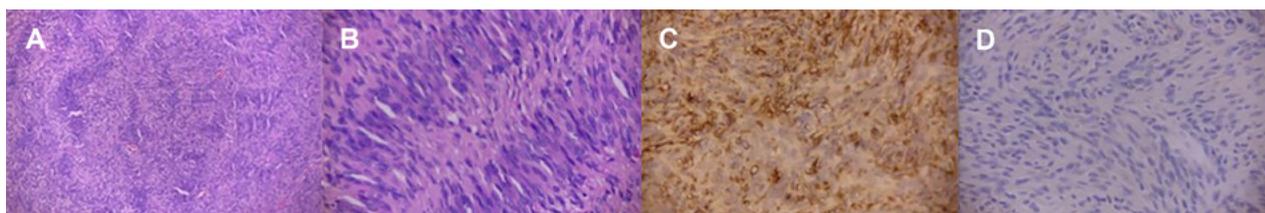


Figura 2: Cortes histológicos de la pieza. Se observan células bipolares ausadas con bajo índice de mitosis. Alternan áreas de gran densidad neuronal (Antoni tipo A) con otras de baja (Antoni Tipo B).

déficit neurológico, libre de crisis y sin requerimiento de medicación antiepiléptica. El estudio control actual de RMN no evidencia residuo tumoral (Figura 3).

DISCUSIÓN

Los schwannomas no asociados a nervios craneales son tumores infrecuentes que suelen presentarse en la edad pediátrica o en adultos jóvenes, sin predominio de sexo.^{1,2,4-8} El 70% de estos tumores tienen una localización supratentorial a nivel cortico-subcortical o periventricular.² Desde el punto de vista clínico, la presentación

más frecuente son las convulsiones y, en segundo término, la cefalea.²

El origen permanece incierto habiendo en la bibliografía diversas teorías que pueden ser agrupadas en dos corrientes: asociadas y no asociadas al desarrollo.^{1,3,5,7-13} En relación a la primera, Feing et al. en el año 1971 propone el origen metaplásico a partir de células piales mesenquimáticas con capacidad pluripotencial.^{9,13,14} Gambarelli et al. en 1982 sugiere el crecimiento a partir de focos de secuestro de células de la cresta neural durante la embriogénesis.^{13,15} Por otro lado, la corriente no asociada al desarrollo, postulada por Ross 1986 sugiere el origen del tu-

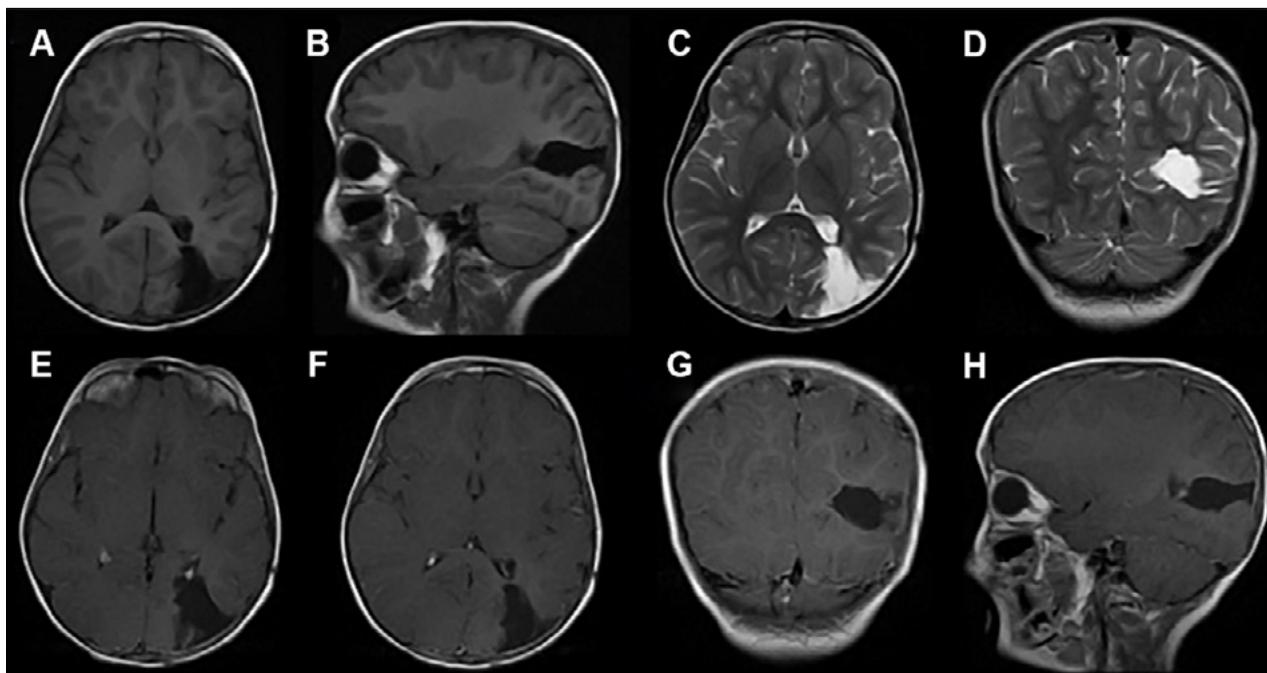


Figura 3: Control posoperatorio: exéresis completa.

mor a partir del plexo perivascular presente en las arterias cerebrales perforantes.^{13,16}

Actualmente es posible conocer el linaje de las células de Schwann lo que permitirá a futuro conocer el origen de estos tumores.¹³

En los estudios por imágenes no existen signos patognomónicos.^{2,12} En TC sin contraste se presentan como lesiones heterogéneas, hipodensas, isodensas o hiperdensas en relación al parénquima cerebral. Tras la administración de contraste, se observa un realce homogéneo o heterogéneo.^{2,4,13} En los estudios por RMN se presentan como un tumor heterogéneo hipointenso en T1 e hiperintenso en T2, que capta contraste tras su administración.^{1,2,12,13} Los hallazgos que se asocian con mayor frecuencia son la degeneración quística, el edema perilesional y las calcificaciones.^{1,2,4,7,8,12,13}

Debido a su baja incidencia, su extraña localización y la ausencia de signos radiológicos patognomónicos, los schwannomas no asociados a nervios craneales no suelen ser considerados dentro de los diagnósticos diferenciales primarios ante una lesión intraparenquimatosa con dichas características, confundiendo fácilmente con meningiomas y gliomas en primer término.^{2,7,9}

El diagnóstico definitivo se realiza por anatomía patológica. Microscópicamente se identifican células bipolares ahusadas, con un bajo índice de mitosis. Presentan áreas

de alta densidad celular (Antoni tipo A) alternadas con áreas de poca densidad (Antoni tipo B). En las zonas Antoni A es posible hallar células en empalizada con abundante citoplasma (cuerpos de Verocay).^{7,8,12,13} En base a las técnicas inmunohistoquímicas, los Schwannomas son positivos para la proteína S-100 y la vimentina.^{7,13} Menos del 5% de los casos son positivos para proteína ácida gliofibrilar (GFAP). En contraposición, son negativos a la sinaptofisina, al antígeno de membrana epitelial (EMA), y a la proteína HMB-45.^{1,17}

El tratamiento de elección para estos tumores es la resección microquirúrgica, la cual es curativa y presenta un pronóstico excelente.^{1,2,7,9,13} Luo et al. presenta una serie de 18 casos tratados únicamente de forma quirúrgica, sin reportar en ninguno recidiva ni malignización.¹

CONCLUSIÓN

Los schwannomas intracerebrales, no asociados a nervios craneales, son tumores benignos extremadamente raros. Su localización atípica, y la falta de signos patognomónicos en los estudios por imágenes, hacen poco probable su consideración diagnóstica preoperatoria. La resección total de estas lesiones es curativa, no habiéndose reportado recidivas de estos tumores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Luo W, Ren X, Chen S, Liu H, Sui D, Lin S. Intracranial intraparenchymal and intraventricular schwannomas: Report of 18 cases. *Clin Neurol Neurosurg*. 2013;115(7):1052-7
2. Lee S, Park SH, Chung CK. Supratentorial Intracerebral

3. Wilson BR, Steinberg JA, Snyder V, Jiang MN, Carter BS. Histologic evidence for arteriovenous malformation-like vasculature occurring

- within an intracerebral Schwannoma: A case report and review of the literature. *World Neurosurg.* 2016;92(13):582.e9-582.e13.
4. Erongun U, Özkal E, Acar O, Uygun A, Kocaogullar Y, Güngör S. Intracerebral schwannoma: case report and review. *Neurosurg Rev.* 1996;19(4):269-74
 5. Consales A, Rossi A, Nozza P, Ravegnani M, Garre ML, Cama A. Intracerebral schwannoma in a child. *Br J of Neurosurg.* 2010;24(3):306-8
 6. Haga Y, Shoji H, Oguro K, Mori S, Kawai T, Shinoda S, Et all. Intracerebral schwannoma: case report. *Neurol Med Chir.* 1997;37(7):551-7
 7. Gupta A, Sharma D, Dhillon GS, Chhabra SS. Intracranial periventricular supratentorial intraparenchymal schwannoma. *Surg Neurol Int.* 2016;7(40):1013-5
 8. Scott WW, Koral K, Margraf LR, Klesse L, Sacco DJ, Weprin BE. Intracerebral schwannomas: a rare disease with varying natural history. *J Nerosurg Pediatr.* 2013;12(1):6-12
 9. Menkü A, Öktem BS, Kontafi O, Akdemir H. Atypical Intracerebral Schwannoma Mimicking Glial Tumor: Case Report. *Turk Neurosurg.* 2009;19(1):82-5
 10. Wong ST, Moes G, Ernest K, Zovickian J, Kim JYH, Pang D. Innervation of the brain, intracerebral Schwann cells and intracerebral and intraventricular schwannomas. *Childs Nerv Syst.* 2014;30(5):815-24
 11. Woodhoo A, Sommer L. Development of the Schwann Cell Lineage: From the Neural Crest to the Myelinated Nerve. *Glia.* 2008;56(14):1481-90
 12. Boning L, Genexi S, Bo Z, Kangfu L, Jianming W, Kunhao F. Neuroradiological findings of intracranial schwannomas not arising from the stems of cranial nerves. *Br J Radiol.* 2004;77(924):1016-21
 13. Paredes I, Jimenez Roldán L, Ramos A, Lobato RD, Ricoy JR. Intraparenchymal schwannomas: Report of two new cases studied with MRI and review of the literature. *Clin Neurol and Neurosurg.* 2012;114(1):42-6
 14. Feigin I, Ogata J. Schwann cells and peripheral myelin within human central nervous tissues: the mesenchymal character of schwann cells. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1971;30(4):603-12
 15. Gambarelli D, Hassoun J, Choux M, Toga M. Complex cerebral tumor with evidence of neuronal, glial and Schwann cell differentiation: a histologic, immunocytochemical and ultrastructural study. *Cancer.* 1982;49(7):1420-8.
 16. Ross DA, Edwards MS, Wilson CB. Intramedullary neurilemmomas of the spinal cord: report of two cases and review of the literature. *Neurosurgery.* 1986;19(3):458-64.
 17. Frim DM, Ogilvy CS, Vonsattel JP, Chapman PH. Is intracerebral schwannoma a developmental tumor of children and young adults?: case report and review. *Pediatr Neurosurg.* 1992;18(4):190-4

COMENTARIO

El Schwannoma es un tumor benigno de la vaina del nervio periférico, constituido exclusivamente por células de Schwann.¹ Histológicamente se caracteriza por un doble patrón morfológico que consta en las denominadas áreas Antoni A y áreas Antoni B. Las áreas Antoni A representan el componente celular de la lesión constituido por células fusiformes cuyos núcleos se disponen en empalizada o filas paralelas separadas por los respectivos procesos celulares alineados, originando los característicos cuerpos de Verocay, tal como lo muestra la Figura 2A del presente trabajo. Por su parte, las áreas Antoni B poseen menor densidad celular y predomina un estroma laxo, mixoide, con presencia de vasos sanguíneos prominentes. El estudio Inmunohistoquímico complementa los hallazgos histológicos y evidencia expresión difusa con proteína S100 en citoplasma y núcleos, con un patrón más reforzado en las áreas Antoni A, como lo demuestra la figura 2C. Asimismo la expresión negativa con EMA ayuda a descartar otros diagnósticos diferenciales para la topografía como el meningioma.

De lo anteriormente expresado se desprende que el algoritmo histopatológico efectuado en la pieza quirúrgica es correcto y los hallazgos característicos mencionados permiten arribar al diagnóstico efectivo de Schwannoma.

Dra. Sandra Colli

Servicio de Anatomía Patológica

Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, CABA

BIBLIOGRAFÍA

1. WHO Classification of Tumours Editorial Board. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 5th ed. Lyon, France: IARC Press; 2020.

COMENTARIO

Los autores presentan un caso de un tumor de localización extremadamente infrecuente a nivel supratentorial. El artículo, además de la correcta resolución del caso, nos remarca la importancia de emplearnos a fondo en la exéresis completa de las lesiones tumorales ya que, como se señala en el texto, se puede lograr la curación del paciente. Y también nos dejan la llamada de atención para incorporar a los Schwannomas entre los diagnósticos posibles aunque excepcionales al planificar nuestra cirugía.

Dr. Victor Muñoz

Hospital de la Santísima Trinidad. Córdoba